

UNIVERSITÉ CLAUDE · BERNARD LYON I

U.E.R. MEDECINE GRANGE · BLANCHE

Année 1976

N° 209

LES MEGA · DOLICHO · BASILAIRES

REVUE DES CAS DE LA LITTÉRATURE,
A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS.

THESE

Présentée

à l'Université Claude · Bernard – LYON I

et soutenue publiquement le 8 Juin 1976

pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MÉDECINE

par

JAMON Jean · Louis

né le 31 Mai 1946

à Le Puy (Haute · Loire)

UNIVERSITÉ CLAUDE · BERNARD LYON I

U.E.R. MEDECINE GRANGE · BLANCHE

Année 1976

N° 209

LES MEGA · DOLICHO · BASILAIRES

REVUE DES CAS DE LA LITTÉRATURE,

A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS.

THESE

Présentée

à l'Université Claude · Bernard - LYON I

et soutenue publiquement le 8 Juin 1976

pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MÉDECINE

par

JAMON Jean · Louis

né le 31 Mai 1946

à Le Puy (Haute · Loire)



U . E . R . MÉDECINE GRANGE - BLANCHE

THESE DE J . L JAMON

COMPOSITION DU JURY

Monsieur LECUIRE J. (Président)

Professeur U . E . R . Grange - Blanche

Monsieur LAPRAS Cl.

Professeur U . E . R . Sud - Ouest

Monsieur DUQUESNEL J.

Professeur Agrégé U . E . R . Lyon - Nord

Monsieur DECHAUME J. P.

Professeur Agrégé U . E . R . Saint - Étienne

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD LYON I

U.E.R. MÉDECINE GRANGE BLANCHE .

Président de l'Université : Professeur D. GERMAIN

Premier Vice - Président : Professeur E. ELBAZ

Deuxieme Vice - Président : M. PONCET

Troisieme Vice - Président : M. BONNET

Secrétaire Général : M. RAMBAUD

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITÉ :

MÉDECINE : GRANGE - BLANCHE : Directeur : M. Le Docteur B. SALLE (M.C.A.)

ALEXIS - CARREL : Directeur : M. Le Professeur C. GIROD

SUD - OUEST : Directeur : M. Le Professeur J. ROBERT

LYON - NORD : Directeur : M. Le Professeur J. P. GARIN

Directeur Honoraire : Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : M. Le Professeur J. C. CZYBA

TECHNIQUES DE RÉADAPTATION : Directeur : M. Le Docteur A. MORGON (M.C.A)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : M. Le Professeur L. ODDOUX

SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur : M. Le Docteur R. VINCENT

INSTITUT RÉGIONAL D'ÉDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE : Président du Conseil d'U.E.R. :

M. Le Professeur R. GUILLET

Directeur : M. A. MILLON

MATHÉMATIQUES : Directeur : M. Le Professeur H. BUCHWALTER

PHYSIQUE : Directeur : M. Le Professeur R. UZAN

CHIMIE ET BIOCHIMIE : Directeur : M. Le Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : M. Le Professeur BRUN J.

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur : M. R. FONTANGES (M.C.A.)

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1 : Directeur : M. Le Professeur B. POUYET

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2 : Directeur : M. J. GALLET (Directeur ENSAM)

OBSERVATOIRE : Directeur : M. Le Professeur J. H. BIGAY

PHYSIQUE NUCLÉAIRE : Directeur : M. Le Professeur A. SARAZIN

MÉCANIQUE : Directeur : M. Le Professeur J. MATHIEU

A ma Femme,

A ma Fille,

*qu'elles veuillent trouver ici la marque
de mon amour.*

A mon Père,

*que ce travail soit le témoignage de
ma profonde affection.*

A toute ma Famille,

A tous mes Amis

A notre Maître et Président de Thèse
Monsieur le Professeur J. LECUIRE,

Au cours de nos études et dans son service, nous avons bénéficié de son précieux enseignement.

Il nous a fait le grand honneur de bien vouloir présider cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre admiration et de notre profonde gratitude.

A nos Juges,

Monsieur le Professeur Cl. LAPRAS,

Nous avons eu le privilège de profiter au cours d'un semestre, de la richesse de son enseignement.

Nous le remercions d'avoir accepté de nous juger et l'assurons de notre vive reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé J. DUQUESNEL

Nous sommes sensible à l'honneur qu'il nous fait de bien vouloir juger ce travail.

Nous le remercions et l'assurons de notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé J.P. DECHAUME

Nous avons bénéficié de son enseignement à l'Hôpital et à la Faculté.

Il nous a inspiré ce travail et aidé dans sa réalisation.

Nous n'oublierons pas l'amabilité de son accueil, nous le prions de croire à notre sincère reconnaissance et notre fidèle attachement.

A Monsieur le Professeur Agrégé A. EL QUARZAZI (RABAT)

A Monsieur le Docteur MICHEL

Aux Médecins-Chefs de l'Hôpital Sainte Marie,

Monsieur le Docteur BEC

Monsieur le Docteur COUADE

Monsieur le Docteur VALDENAIRE

Monsieur le Docteur ROUSSEAU. *Nous le remercions pour la confiance qu'il nous a accordée au cours de ces deux années passées dans son service, nous l'assurons de notre respectueux dévouement.*

I N T R O D U C T I O N

La Méga-Dolicho-Basilaire (M.D.B.) comme l'éthymologie grèque du mot l'indique (Méga = grand et Dolicho = long) est une anomalie du tronc basilaire caractérisée par un développement exagéré de son calibre et de sa longueur.

Le terme de dolicho-méga artères a été proposé par LERICHE (61) en 1942 pour remplacer celui d'artères sigmoïdes et dont il donnait la définition suivante : "La dolicho-méga-artère est la possibilité pour une artère de s'allonger et de se dilater globalement de façon régulière en un point de son trajet sans que cette dilatation réalise un anévrisme fusiforme".

Les ouvrages plus récents ne prennent plus en considération le caractère régulier de la dilatation et l'on rencontre des synonymes qui sortent du cadre de la définition de LERICHE, mais sont considérés cependant par leurs auteurs comme des dolicho-méga-artères : ainsi, WAPEMBOURG et Coll. 1963 (102) "...l'anévrisme fusiforme se rapproche davantage de la méga-artère que de l'anévrisme...", et nous pouvons ajouter qu'au niveau du système vertébro-basilaire, il s'accompagne toujours d'un allongement ; d'ailleurs, MOUREN et Coll. 1974 (68) écrivent : "... Il faut d'abord séparer des anévrismes sacculaires, les anévrismes fusiformes ou méga-dolicho artères vertébro-basilaires...".

Artères sigmoïdes, anévrismes serpentins, tortuosités artérielles, artériomégalias, dolicho ectasies, anévrismes fusiformes, élongations fusiformes, méga-dolicho vertébrales, l'anévrisme basilaire, buckling and Kinking arteries, S. shaped elongation, cirroid aneurysms sont les

synonymes que l'on rencontre dans la littérature et qui le plus souvent rendent compte de formes anatomiques particulières. Le terme de mégadolicho est cependant le plus largement utilisé. Il est souhaitable de s'y tenir car il est le qualificatif le plus général donc prêtant le moins à confusion, et à la fois le plus explicite.

Il nous est apparu utile de ne pas dissocier cette anomalie touchant le tronc basilaire de celle touchant l'artère vertébrale intracranienne, car d'une part, les problèmes les plus importants qu'elle pose sont en tous points identiques, et d'autre part, elle touche souvent ces deux artères chez le même sujet, auquel cas, on peut l'appeler comme CRISTI et Coll. 1965 (21) méga-Dolicho-vertébro-basilaire.

Tous les auteurs s'accordent à reconnaître la rareté de cette malformation et le nombre restreint de cas relevés dans la littérature mondiale l'atteste : nous relevons 170 cas environ de 1930 à 1975.

L'évaluation de la fréquence est donc difficile à établir. Les critères de comparaison manquent aussi : ainsi, la plus grande pratique de l'artériographie carotidienne par rapport à l'artériographie vertébrale laisse paraître tout d'abord un net avantage en faveur des mégadolicho-carotides, mais récemment la publication de cas plus nombreux de méga-dolicho-basilaires et vertébrales fait apparaître une augmentation relative de leur fréquence. Cette augmentation est due à la réalisation d'artériographies vertébrales plus nombreuses, la publication de séries de cas de plus en plus importants émane en effet de services de neuro-radiologie.

Considérant cette rareté, mais aussi et surtout cette augmentation relative de cas, il nous est apparu que l'intérêt de la question n'était pas négligeable. A propos de trois observations personnelles : Le cas n° 1 est une observation recueillie dans le service du Professeur WERTHEIMER et publiée par DUQUESNEL J., LAPRAS Cl., THIERRY A.; DECHAUME J.P. en 1965 (31) ; le cas n° 2 a été observé dans le service du Professeur LECUIRE et le cas n° 3 dans le service du Professeur Agrégé RIFFAT ; que nous remercions de nous avoir communiqué ces cas. Nous avons voulu faire une revue des cas de la littérature afin d'essayer d'éclaircir les problèmes anatomo-cliniques, étio-pathogéniques et diagnostiques que pose cette anomalie.

Voici quel sera le plan de ce travail :

- I - HISTORIQUE ET DENOMBREMENT DES CAS DE LA LITTERATURE.
- II - NOS TROIS OBSERVATIONS.
- III - RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMO-RADIOLOGIQUES.
- IV - ETIO-PATHOGENIE
 - A - Données étiologiques.
 - B - Etude anatomo-pathologique.
 - C - Hypothèses étio-pathogéniques.
- V - ETUDE CLINIQUE ET DIAGNOSTIC
 - A - Modes de début.
 - B - Symptomes et syndromes neurologiques constitués.
 - C - Examens paracliniques.
 - D - Evolution.
 - E - Diagnostic différentiel.
- VI - TRAITEMENT.
- VII - CONCLUSIONS.

H I S T O R I Q U E

Les méga-dolicho-basilaires sont connues sous ce vocable depuis que LERICHE (61) en 1942 a généralisé le terme de méga-dolicho vaisseaux à propos de leur allongement et leur dilatation.

Cette malformation était considérée comme un anévrisme et avait été signalée dès 1884 par MOSER (67), et de façon sporadique au cours du premier tiers du XXème siècle à la suite d'études nécropsiques ou d'explorations chirurgicales ; RUSTON 1906 (82), SHORE 1929 (88), WELLS 1922 (103).

C'est à GUILLAIN et Coll. 1930 (44) que l'on doit d'avoir rapporté le premier cas clinique détaillé "ayant déterminé un syndrome de l'angle ponto cérébelleux", publié dans la littérature française et dont la découverte avait été faite à l'intervention chirurgicale pour suspicion de tumeur de la fosse cérébrale postérieure. Ils écrivaient alors : "nous nous sommes demandés rétrospectivement si le diagnostic de tumeur vasculaire anévrysmale aurait pu être porté sur le sujet vivant et sommes arrivés à cette conclusion qu'il était vraiment presque impossible". Quelques années après E. MONITZ allait leur apporter la réponse en réalisant la première artériographie du système vertébro-basilaire.

C'est essentiellement à DANDY 1944 (22) avec une série de 11 observations personnelles que l'on doit d'avoir donné une entité anatomo-clinique à cette malformation qu'il nomme "S shaped elongation" ; il intervenait alors sur la racine sensitive du trijumeau par la voie de la fosse cérébrale postérieure, et ses 22 cas furent des diagnostics opératoires. On considérait jusqu'alors que ces malformations étaient liées à l'artériosclérose, ce que confirmait DANDY (22) d'après ses constatations opératoires "... Toutes sont

sans aucun doute d'origine athéromateuse". CAMPBELL et coll. 1947 (15) publient (2 cas) qu'ils appellent "anévrismes cirsoïdes" ; LAINE et NAYRAC (54) (1 cas). Une vingtaine de cas sont ainsi publiés pendant la première moitié du siècle.

Grâce à l'artériographie vertébrale leur nombre va être doublé au cours des 10 années suivantes ; c'est FRESHWATER 1952 (37) qui publie la première observation de M.D.B. diagnostiquée par l'artériographie ; en 1954, GREITZ et LOFSTEDT (42) en publient (5 cas artériographiés) ; et HULTEN-GYLLENSTEN et Coll. 1959 (48) (16 cas artériographiés) démontrent l'association fréquente de méga-dolicho carotides et autres artères.

De 1960 à 1970, on relève près de 50 observations, les séries deviennent non seulement plus nombreuses mais aussi plus importantes en particulier celles de l'école italienne ; BOERI et PASSERINI 1964 (11) (8 cas) ; DETTORI et Coll. 1966 (29) (8 cas) ; NIZZOLI et Coll. 1967 (71) (3 cas) ; CARELLA et LAMBERTI 1969 (19) (9 cas). Une nouvelle hypothèse étiopathogénique apparaît qui prône que cette anomalie pourrait être d'origine congénitale. Elle est basée sur la découverte de cas de M.D.B. chez l'enfant, GROS et BILLET 1963 (43) (Chez un sujet de 6 ans) ; DUQUESNEL, MONNET et Coll. 1970 (32) (4 cas de dolicho-méga-artères chez des nourrissons et de jeunes enfants) ; ANDRE J.M. 1973 (3) cite plusieurs publications de méga-dolicho-artères chez le nourrisson avec 1 cas personnel ; et sur la similitude des atteintes du tissu élastique de ces méga-dolicho-artères du sujet jeune et de celles des sujets âgés.

Au cours des 5 dernières années (1970-1975), on voit encore doubler le nombre d'observations et les séries devenir plus importantes ; OWADA 1974 (72) (20 cas) ; NEAGOY 1975 (69) (14 cas) ; ceci rendent bien compte du développement de la pratique de l'artériographie vertébrale.

Le nombre de cas relevés est supérieur à 160, ils se répartissent ainsi :

- de 1884 à 1950 - 20 cas

MOSER	1884 (67)	1 cas
RUSTON	1906 (82)	1 "

WELLS	1922 (103)	1 cas
SHORE	1929 (88)	2 "
GUILLAIN et Coll.	1930 (44)	1 "
DANDY	1944 (22)	11 "
CAMPBELL et Coll.	1947 (15)	2 "
LAINE et NAYRAC	1948 (54)	1 "

- de 1950 à 1959 - 36_cas

	1952	1953	1954	1955	1956	1957	1958	1959
FRESHWATER (37)	1							
SJOGREN (89)		1						
RUGGIERO et CONSTANS (81)			1					
GREITZ et LOFSTEDT (42)			8					
COLUMELLA et Coll. (20)				1				
KRAYENBUHL et YASARGIL (53)						1		
SMILEY (90)						2		
BOERI et PASSERINI (11)							2	
TATELMAN (93)							2	
SVIEN et PESERICO (91)								1
HULTEN-GYLLENSTEN et Coll. (48)								16

- de 1960 à 1969 - 53_cas

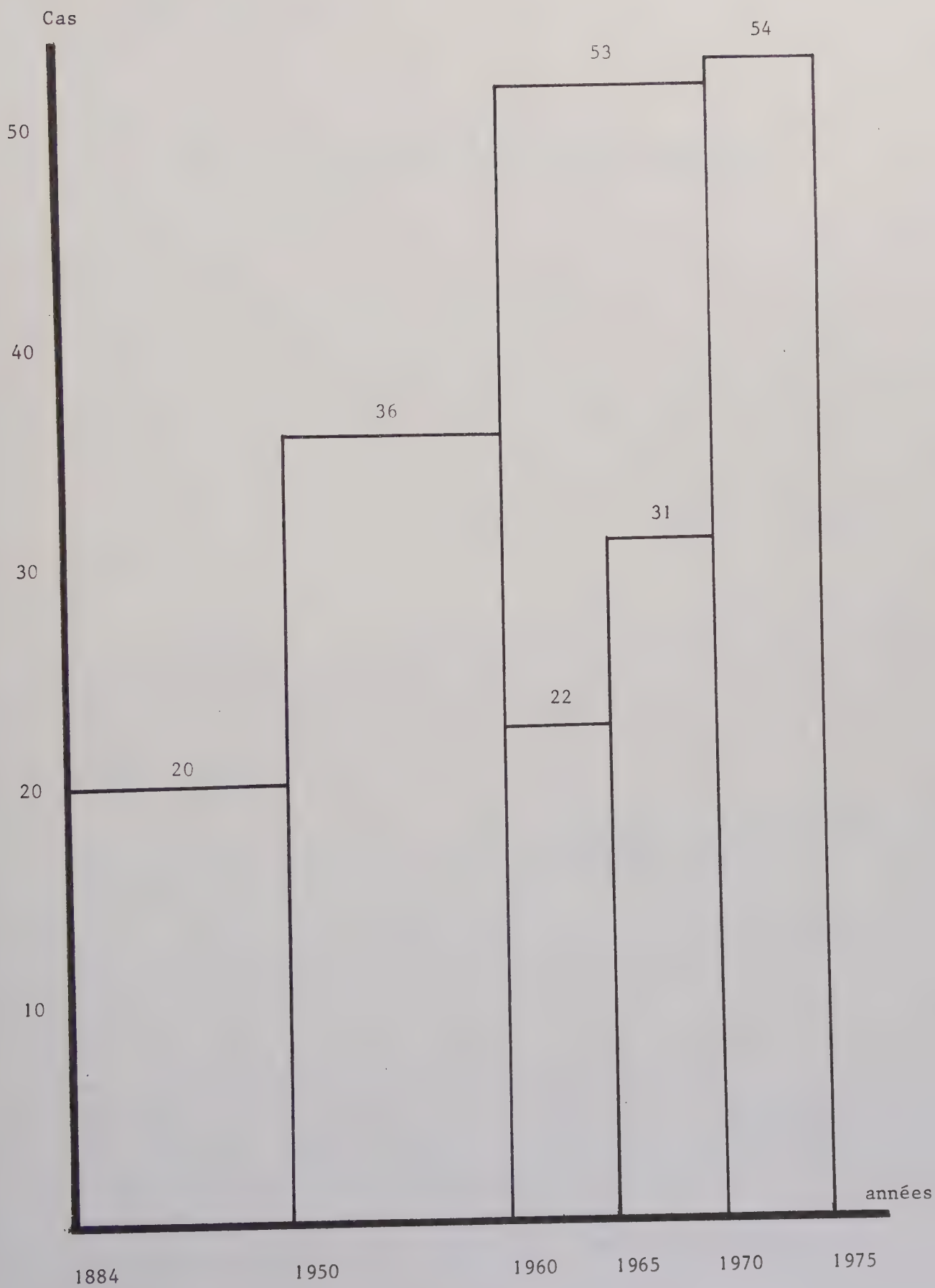
	1960	1961	1962	1963	1964	1965
DECKER (23)		1				
THIEBAUT et Coll. (96)				1		
GARDNER et SAVA (38)				3		
ARBUS (4)					1	
GROS et BILLET (43)					1	
BLADIN et DONNAN (10)					1	
PAÏLLAS et Coll. (75)					1	
JAMIESON (49)						1
GERAUD et Coll. (39)						1
SCOTT et STAUFFER (87)						1
BOERI et PASSERINI (11)						8
GONSETTE et ANDRE-BALISEAUX (41)						2
DJINDJIAN et Coll. (30).						1

	1965	1966	1967	1968	1969
KATF et TISSINGTON TATLOW (50)	2				
CRISTI et DALBUONO (21)	1				
DUQUESNEL et Coll. (31)	1				
FRANCK et Coll. (36)	1				
DETTORI et Coll. (29)		8			
BREIG et Coll. (13)			3		
NIZZOLI et NICOLA (71)			3		
WALLACE et JAFFE (100)			1		
TERRACIANO et Coll. (95)				2	
CARELLA et Coll. (19)					9

- de 1970 à 1975 - 54 cas

	1970	1971	1972	1973	1974	1975
HEIDRICH et Coll. (47)	1					
TRIDON et Coll. (98)		1				
ECKMAN et Coll. (33)		4				
DE MICHELI et Coll. (25)		1				
KERBER et Coll. (51)			1			
ANDRE (3)				1		
MOUREN et Coll. (68)				3		
CARELLA et Coll. (16)				2		
SCHINDLER et HASE (85)				1		
SACKS et LINDENBURG (83)					1	
ONO et Coll. (73)					1	
OHWADA et Coll. (72)					20	
NEAGOY et DOHN (69)						14
GIBSON (39 bis)						2
NOS 2 CAS						

Le schéma suivant montre la répartition des observations au cours des dernières décennies, et fait apparaître l'augmentation du nombre de cas, en particulier depuis 1960 par tranches de cinq années.



N O S T R O I S O B S E R V A T I O N S

Cas n° 1

Madame B., 53 ans, cultivatrice, est hospitalisée le 5-01-1964 dans le service du Professeur WERTHEIMER pour des céphalées et troubles visuels d'apparition récente.

Cette malade est une acromégale anciennement connue qui se présente avec des malformations morphologiques de la face et des mains typiques de l'acromégalie, ainsi qu'une légère cyphose. Les troubles endocriniens sont anciens : réglée à 12 ans 1/2, la patiente qui n'a pas eu d'enfant, a subi un arrêt définitif des règles à 29 ans.

En 1949, à l'occasion de petits malaises, son médecin traitant découvre une hypertension artérielle importante autour de 24.

De 1955 à 1962, trois épisodes hémorragiques (deux épistaxis graves et une hémoptysie) ont nécessité son hospitalisation.

En 1963, survient un accès de céphalées intenses accompagné de vertiges, vomissements et de baisse de l'acuité visuelle ; peu après, la malade ressent des paresthésies de l'hémicorps droit avec sensation de faiblesse des membres du même côté. Cet épisode régresse rapidement et la malade est tout de même hospitalisée à Autun dans le service du Docteur BLANC, où une radiographie du crâne révèle des calcifications intrasellaires ainsi qu'une calcification sus et rétro-sellaire arrondie et cerclée.

La malade est alors adressée dans le service où à l'entrée elle ne se plaint que d'un léger trouble visuel.

- L'examen neurologique est entièrement normal ;
- L'électrocardiogramme révèle une hypertrophie ventriculaire gauche ;
- L'électroencéphalogramme est normal ;
- L'examen ophtalmologique révèle une discrète irrégularité dans le cadran supérieur homonyme droit du champ visuel ;
- L'examen O.R.L. décèle une petite hypoexcitabilité vestibulaire mais pas de cause évidente à l'origine des épistaxis ;
- Le bilan radiologique :

- Montre au niveau des mains des images caractéristiques de l'acromégalie.

- Au niveau du crâne, une selle turcique ballonnée dont la partie antérieure est le siège de calcifications denses, ce qui est confirmé par les tomographies. Il ne semble pas y avoir d'effondrement du sinus sphénoïdal.

En arrière de la selle existe une calcification annulaire, à bords denses et centre plus clair.

- L'artériographie carotidienne gauche ne montre pas de déplacement vasculaire, mais sur le plan morphologique le siphon carotidien est très augmenté, à la limite de la méga-artère.

- L'artériographie vertébrale gauche révèle une méga-dolicho vertébro-basilaire qui occupe l'angle ponto cérébelleux gauche.

- Le bilan endocrinien.

- Cholestérol = 2,35 ; Glycémie = 0,80 ; Glucosurie = 0

- Hyperglycémie provoquée sub normale : témoin 0,95 g - 1,48 g après 30 mm - 1,45 g après 1 h - 1,30 g après 1 h 1/2 - 1,06 g après 2 h.

- Numération de la formule sanguine : 4 910 000 globules rouges et 7.400 globules blancs.

- Phosphorémie = 34 mmg.

- Dosage de F.S.H. inférieur à 5 U.S.

- Exploration des relations hypothalamo-hypophyse-surrénales par le test à la métopirone :

17 cétostéroïdes urinaires	17 hydroxy corticostéroïdes urinaires
10,6 mmg / 24 h	3 mmg / 24 h
métopirone	
13,6 mmg / 24 h 1er jour	5,14 mmg / 24 h
8,6 mmg / 24 h 2ème jour	non fait

- Test de THORN :

17 cétostéroïdes	17 hydroxystéroïdes
1er jour : 10,4 mmg	1er jour : 7 mmg
2ème jour (ACTH) : 17,6 mmg	2ème jour (ACTH) : 13,2 mmg

- Test à l'eau : 760 ml en 4 heures.

- Test à l'eau + 6 g de Na Cl : élimination de 140 ml.

Devant ce bilan, le Docteur MORNEX envisage la possibilité d'un adénome éosinophile calcifié qui, compte tenu de l'âge et de la discrétion des signes, ne justifie pas une intervention ; la malade est confiée à la surveillance de son médecin traitant.

Cas_n°_2

Il s'agit d'un homme de 61 ans, colonnel de gendarmerie en retraite, porteur d'une hypertension artérielle à 18/9 et qui a déjà été victime de deux épisodes d'ictus qui ont totalement régressé. Au cours de son sommeil, il subit un nouvel accident vasculaire cérébral qui lui laisse un déficit droit et une aphasie, puis suit un état d'agitation important avec cris, il est adressé dans un service de psychiatrie.

- L'examen neurologique retrouve l'hémiplégie droite, flasque et totale, une aphasie globale.

- L'électroencéphalogramme décèle une asymétrie importante et signifiant un processus de ramollissement hémisphérique gauche.

- Le fond d'oeil est normal.

- L'artériographie carotidienne gauche objective certaines anomalies : l'ensemble des vaisseaux est très flexueux, particulièrement la cérébrale antérieure, avec rétrécissement au niveau de l'origine sylvienne et irrégularité de calibre. A droite, le tronc carotidien semble se continuer

directement par l'artère sylvienne qui est de gros calibre, et la cérébrale antérieure n'est pas visualisée. Les vaisseaux sont aussi très irréguliers, la carotide intra-pétreuse paraît sténosée.

- L'artériographie vertébrale révèle un méga-dolicho tronc basilaire, réalisant la forme classique d'un "S".

Le malade décède dans un tableau de collapsus, 14 jours après son entrée dans le service.

La vérification nécropsique est réalisée par le Professeur TOMMASI :

Le cerveau présente :

" 1) Sur la face externe du cortex de l'hémisphère gauche au niveau des circonvolutions pré-rolandiques, une plaque d'aspect tumoral jaunâtre affleurant au cortex, de la surface d'une pièce de 5 F, avec plus en arrière, deux petits nodules d'aspect analogue mais moins volumineux : au dessus, la leptoméninge est épaissie et laiteuse.

2) Sur la face externe du lobe temporal gauche, une zone ramollie et déprimée de la taille d'une pièce de 5 F.

3) Au niveau du polygone du WILLIS, un énorme athérome artériel méga-artères carotides, véritable élongation en "S" du tronc basilaire, grosses vertébrales ; mais on ne révèle sur la pièce aucune oblitération vasculaire sur les vaisseaux apparents."

Après fixation formolée :

" 1) Enorme athérome du polygone de WILLIS avec artères dilatées, sinueuses, dures et véritable "élongation en "S" du tronc basilaire mais les segments visibles sur l'extérieur sont perméables et non thrombosés.

2) On retrouve sur l'hémisphère gauche un aspect ramolli très étendu de la convexité, s'étendant depuis le lobe frontal jusqu'au lobe occipital, avec un prolongement sur la face inférieure du lobe temporal gauche.

3) A la coupe, il existe un énorme ramollissement hémisphérique gauche d'aspect déjà ancien, accompagné d'un oedème et d'un aspect d'infar-

cissement hémorragique plus récent dans les circonvolutions corticales voisines ; ces coupes mettent en évidence également une oblitération complète et ancienne de la cérébrale antérieure droite transformée en cordon fibreux blanc, ainsi qu'une thrombose plus récente de l'origine de la cérébrale antérieure gauche.

Il existe en outre de petites lacunes dans le pied du pont."

Cas n° 3

Il s'agit d'un homme de 45 ans, qui est venu en consultation à la suite de faiblesse des membres inférieurs ayant entraîné des troubles de la marche d'apparition progressive. Ce patient ne présente pas d'antécédents pathologiques particuliers.

L'examen neurologique met seulement en évidence une hémiparésie gauche avec un réflexe cutané plantaire en extension du même côté.

La tension artérielle est de 19/13, le fond d'oeil et l'électro-encéphalogramme sont normaux.

L'angiographie carotidienne bilatérale met en évidence des anomalies topographiques et morphologiques du réseau artériel :

- A la partie antérieure du polygone de WILLIS, les deux cérébrales antérieures naissent en effet du tronc commun du côté gauche, alors qu'à droite existe un moignon atrésique de cérébrale antérieure.

- La dimension de ces vaisseaux est aussi anormale, leur calibre étant discrètement augmenté et leur trajet flexueux.

L'artériographie vertébrale gauche (pratiquée par l'humérale) montre une artère vertébrale de gros calibre et qui dans son quart terminal est encore plus dilatée par une augmentation régulière de sa taille, lui fait suite un méga-dolicho tronc basilaire. Il existe de plus, une dilatation globale des cérébrales postérieures et de tout le réseau à destination cérébelleuse, cette dilatation est encore plus marquée pour les artères

cérébelleuses inférieures.

Ce malade est suivi en consultation, son déficit moteur reste stationnaire et ne l'empêche pas de poursuivre ses activités professionnelle et musicale, il est en effet accordéoniste dans un orchestre local.

RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMO-RADIOLOGIQUES

A - EMBRYOLOGIE

Le développement embryologique des vaisseaux encéphaliques est connu depuis le début du siècle, mais c'est surtout à PADGET : 1944 et 1948 (74) que l'on doit d'avoir complété ces connaissances auxquelles les publications plus récentes se réfèrent.

Le développement des vaisseaux cérébelleux évolue en huit stades qui se répartissent à partir du 24ème jour (embrvon de 3-4 mm) pour obtenir une configuration analogue à celle de l'adulte vers le 40ème jour (embryon de 18 mm) et jusqu'à obtention des artères définitives et atrophie complète des vaisseaux primitifs (embrvon de 30-40 mm).

La formation du tronc basilaire se situe au stade où l'embrvon mesure 5 à 6 mm et se réalise par l'union au niveau de la 4ème vésicule cérébrale des deux artères neurales longitudinales, elles-mêmes issues des artères carotides internes primitives. A ce stade existent déjà les artères trigéminés, acoustiques et hypoglosses primitives qui naissant de l'aorte dorsale et irriguent vers l'arrière le cerveau postérieur.

Les artères vertébrales se forment un peu plus tardivement (embrvon de 7 à 9 mm) par la réalisation d'anastomoses longitudinales entre les 7 artères intersegmentaires ; les 6 premiers "ponts" réalisés avec l'aorte dorsale s'atrophient et laissent ainsi persister un canal longitudinal qui est l'artère vertébrale unie à l'aorte par la 7ème

intersegmentaire (future sous clavière) et dont le pôle cranial rejoint l'extrémité inférieure du tronc basilaire. La circulation vertébrale devient effective vers le 35ème jour (embryon de 12-14 mm) et réalise la vascularisation du cerveau postérieur qui était assurée par les artères primitives qui dès lors s'atrophient.

B - ANATOMO - RADIOLOGIE

1) - Les artères vertébrales intracraniennes.

L'artère vertébrale intracrânienne faisant suite au segment V3 est constitué par le segment V4 ; celui-ci se dirige en haut, en avant et en dedans pour contourner la face latérale du bulbe et venir s'unir à son homologue sur la ligne médiane au niveau du sillon bulbo-protubérantiel pour constituer le tronc basilaire. Elle est en rapport étroit avec l'articulation occipito-atloïdienne à son origine où elle pénètre la dure mère, passe contre le rebord antérieur du trou occipital puis contre le clivus, elle est très proche des quatre derniers nerfs crâniens : en arrière, glosso-pharyngien, pneumogastrique, spinal et en avant hypoglosse. La grande variabilité d'origine, de trajet, de terminaison, de calibre et d'angle de convergence des vertébrales est bien connue depuis l'étude de KRAYENBUHL et YASARGIL 1957 (53) qui trouvent une inégalité de calibre dans 74 % des cas, la plus grosse étant la gauche dans 42 % des cas. Leur calibre moyen est de trois millimètres.

Les branches collatérales auxquelles elles donnent naissance dans le crâne sont : l'artère méningée postérieure, les artères spinales antérieure et postérieure, l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure, et les artères perforantes. Le territoire vasculaire s'étend aux quatre premiers segments de la moelle, aux premières racines cervicales, à la plus grande partie du bulbe et à la face inférieure du cervelet. Les collatérales présentent de nombreuses variations de leur disposition et de leur distribution dans les territoires vasculaires.

2) - Le tronc basilaire

Le tronc basilaire est une artère, impaire, volumineuse, médiane, qui naît au niveau du sillon bulbo-protubérantiel de la réunion des deux artères vertébrales, se poursuit entre le plan osseux et la face antérieure de la protubérance dont il prend la convexité et se termine au niveau du sillon ponto-pédonculaire par une bifurcation à angle droit constituant les deux artères cérébrales postérieures. Son diamètre est relativement constant, 4 à 5 mm, mais sa longueur et son trajet sont reconnus comme très variables (26) (99). Sa longueur moyenne est de 38,5 mm chez l'adulte (99) et on admet que sa longueur normale se situe entre 2 et 5 cm. Son origine et sa terminaison peuvent être décalées au dessus ou au-dessous de leur position habituelle de même que son trajet est très "fréquemment sinueux dans le plan frontal la rapprochant de l'émergence du nerf trijumeau ou du nerf facial" DEROUESNE (26). Pour VOIGT et Coll. 1973 (99) cette déviation latérale n'excède pas 2 mm chez 67,6 % des cas de l'adulte normal mais atteint 12 mm en moyenne chez le sujet artérioscléreux. Compte tenu de tous ces facteurs on conçoit la grande variété de dispositions que peuvent prendre le système vertébro-basilaire et ses collatérales.

Les principaux rapports sont :

- En avant le plan osseux, constitué par le clivus dont il est séparé par la citerne pontique, et auquel le tronc basilaire n'est pas parallèle, ses 2 extrémités s'écartant de ce plan alors que sa partie moyenne en est très proche.

- Latéralement, l'émergence des nerfs craniens :

- A son origine les nerfs oculo-moteurs externes (6ème)
- Plus latéralement et au même niveau les nerfs, facial (7ème) et vestibulo-cochléaire (8ème).
- Plus haut, les nerfs trijumeaux (5ème) émergent à distance de la ligne médiane.
- A sa terminaison émergent les nerfs oculo-moteurs communs (3ème) et plus latéralement les nerfs pathétiques (4ème).

- En arrière, la protubérance et dans sa profondeur le 4ème ventricule et l'aqueduc de Sylvius.

- En haut, et en avant la tige de l'hypophyse et les tubercules mammillaires, et en arrière d'eux le plancher du 3ème ventricule immédia-

tement en contact de la terminaison du tronc basilaire.

Les branches collatérales du tronc basilaire sont divisées en deux groupes :

- Les rameaux perforants qui comprennent les artères médianes LAZORTHES (55) et les artères circonférentielles courtes de FOIX (35) dont l'artère de la fossette latérale du bulbe.

- Les artères transversales ou artères circonférentielles longues (35) qui comprennent essentiellement l'artère auditive interne et l'artère cérébelleuse antérieure et supérieure destinée à la face supérieure du cervelet.

Les branches terminales sont représentées par les artères cérébrales postérieures qui après avoir reçu du système carotidien les artères communicantes postérieures se divisent en trois branches : l'artère occipitale et les artères temporales antérieure et postérieure. Ces artères cérébrales postérieures présentent elles aussi de nombreuses variations de formes, de calibre et d'angle de divergence.

Le territoire du tronc basilaire s'étend à une partie du bulbe, à la protubérance, aux pédoncules cérébelleux, au cervelet et à l'oreille interne. Celui des artères cérébrales postérieures comprend un territoire central qui s'étend de la majeure partie des pédoncules, au thalamus, à l'hypothalamus postérieur à la capsule interne et l'aire de WERNICKE et un territoire cortical qui s'étend des lobes occipitaux à la face inférieure et interne des 3ème, 4ème, 5ème circonvolutions temporales. "Il convient de souligner l'opposition entre la constance des territoires artériels et la variabilité des artères superficielles qui en assurent l'irrigation." DEROUESNE (26).

É T I O - P A T H O G É N I T É

A - DONNEES ETIOLOGIQUES.

1) - Fréquence :

Il est difficile d'établir une fréquence de cette affection, et comme nous l'avons déjà dit, l'intérêt est de noter l'augmentation importante de cas. Cependant, on peut rappeler quelques comparaisons prises dans la littérature.

- GREITZ et LOFSTEDT 1954 (42) en découvrent :
 - 5 cas sur une série de 600 encéphalographies et
 - 3 cas sur une série de 200 autopsies.

- GARDNER et SA'VA 1962 (38) en découvrent :
 - 3 cas à la suite de 19 explorations de la fosse cérébrale postérieure pour hémispasme facial.
 - 14 cas à la suite de 45 interventions pour la même raison sont découvertes par NEAGOY et DOHN 1974 (69)

- ARBUS (4) en signale :
 - 1 cas pour 70 artériographies vertébrales, tandis que
 - 20 cas pour 320 artériographies sont signalés par OHWADA et Coll. (72).
 - 1 cas pour 250 artériographies est signalé par SJOGREN (89)
 - Ce qui au total et par rapport à 1'artériographie vertébrale fait 3 %.

- Un fait parait certain et la publication de HULTEN-GYLLENSTEDT et Coll. (48) le confirme, c'est que les méga-dolicho-vertébro-basilaires sont aussi fréquentes que les méga-dolicho-carotides. Ces auteurs publient 15 cas d'ectasies carotidiennes et 16 cas d'ectasies basilaires, mais surtout, sur 13 observations, où a été pratiqué une artériographie carotidienne et vertébrale, il y a 12 cas où existe une association de M.D.B. et M.D.carotides.

2) - Répartition selon l'âge et le sexe.

- Selon les décennies la distribution se réalise ainsi :

119 cas	5	1	4	14	47	39	9	
%	4,5		4,5	12	40	31	8	
Age	0	10	20	30	40	50	60	70

- La majorité des cas se révèle entre 50 et 60 ans.
- 80 % des cas après 50 ans.
- 9 % des cas avant 40 ans.
- 4,5 % des cas avant 10 ans.

- Selon le sexe :

Sur 135 cas : 84 hommes soit 62,2 %

51 femmes soit 37,8 %

On constate donc une nette prédominance masculine.

- selon l'âge et le sexe :

Age	19 cas		95 cas					
	14 hommes / 5 femmes (73,7 %) (26,3 %)	56 hommes / 39 femmes (59 %) (41 %)						
	0	10	20	30	40	50	60	70

Avant 50 ans, la proportion d'hommes est encore plus nette tandis qu'après 50 ans, elle se rétablit et redevient la même que la proportion générale. Ceci est en faveur de l'intervention de l'artériosclérose dans le processus pathogénique des M.D.B. ; on sait que l'homme est touché plus précocément par l'artériosclérose, alors qu'il est classique de dire que la femme n'est le plus souvent touchée par cette pathologie qu'après la ménopause.

3) - Terrain artérioscléreux

- L'hypertension artérielle :

C'est généralement le signe révélateur de la maladie artérioscléreuse, parce que le plus facilement appréciable, c'est donc celui qu'on prend le plus en considération.

Sur 74 cas portant mention de la TA. on note :

- 22 cas normaux soit 30 %
- 52 cas d'hypertendus soit 70 % et qui se répartissent en 73 % d'hommes et 27 % de femmes.

On relève des pressions systoliques à 27 et diastoliques à 17.

La pression systolique moyenne est à 20.

La pression diastolique moyenne est à 12.

On constate donc un pincement de la différentielle par augmentation plus importante de la diastolique.

Sur 8 sujets âgés de moins de 50 ans, 5 sont hypertendus.

- Toute la pathologie de l'artériosclérose se manifeste aussi par sa fréquence importante, et par son degré très variable : ainsi BOERI et PASSERINI (11) écrivent "...les signes cliniques de l'artériosclérose étaient présents dans quelques cas seulement, et jamais de façon importante". Tandis que le patient de l'observation n° 7 de MOUREN et Coll. (68) présentait une artérite du membre inférieur gauche, des altérations artérioscléreuses des vaisseaux à l'examen du fond d'oeil et un infarctus du myocarde. Si ces constatations paraissent être des cas extrêmes, il n'en est pas moins réel que les manifestations cliniques de l'artériosclérose restent modérées. On relève seulement 2 cas d'infarctus (68, 87), 2 cas d'artérite des membres inférieurs (68, 30), 3 cas d'insuffisance ventriculaire gauche.

Dans le plus grand nombre de cas et la tension artérielle exceptée, les signes d'artériosclérose sont absents et ne sont révélés que par des examens paracliniques :

- Radiographie montrant un élargissement de la silhouette cardiaque, une aorte déroulée, élargie et calcifiée, ainsi que les carotides et autres artères.

- Electrocardiogramme montrant une hypertrophie ventriculaire gauche.

- Fond d'oeil révélant des artères de calibre irrégulier, à reflets exagérés, signe du croisement, petites hémorragies, P.A.R. élevée.

On relève ainsi une vingtaine de cas d'hypertrophie ventriculaire gauche et sur 31 examens du fond d'oeil, 8 sont normaux et 23 (soit 75 %) présentent des anomalies athéromateuses des vaisseaux.

L'artériosclérose comme facteur pathologique des M.D.B. ne peut plus être mise en doute, on en retrouve encore le témoignage dans l'étude de la fréquence de ses manifestations : 70 % de sujets hypertendus, 75 % d'anomalies au fond d'oeil.

4) - Autres états pathologiques rencontrés :

- Acromégalie et insuffisance hypothalamo-hypophysaire

L'existence de méga-dolicho artères au cours de l'acromégalie est bien connue mais reste tout de même très rare.

WARENBOURG et Coll. 1963 (102) publient un cas détaillé d'un sujet acromégale et présentant des dolicho-méga-artères fémorales bilatérales ; ils citent de plus 2 cas : " Un homme de 46 ans dont la selle turcique était "ballonnée" et ayant une dolicho-méga-carotide interne, et un sujet de 17 ans porteur d'un adénome hypophysaire éosinophile et de dolicho-méga-artères, carotide interne, sylvienne et cérébrale antérieure".

L'observation de DUQUESNEL et Coll. 1965 (31) paraît être la première faisant état de l'association de méga-dolicho-basilaire et d'acromégalie. Le manque d'études anatomo-pathologiques de ces méga-artères rencontrées chez des sujets acromégales les font considérées par les endocrinologues comme symptomatiques et entrant dans le cadre de la mégasplanchnie ; mais s'il est logique de mettre en cause le rôle de l'hormone somatotrope hypophysaire (STH.), considérant la rareté des cas il est aussi difficile de ne pas les assimiler à des méga-dolicho-artères vraies.

A propos de l'observation n° 1, DUQUESNEL et Coll. (31) écrivaient : "on peut se demander s'il ne s'agit pas de dysfonctionnement hypothalamo-hypophysaire, un peu comparable aux troubles endocriniens observés lors d'anévrisme de la carotide intra-caverneuse". Le cas n° 2 de BREIG et Coll. 1967 (13), présente une M.D.B. et une insuffisance de la fonction hypothalamo-hypophysaire ainsi que le cas rapporté par WALLACE et JAFFE (100). Dans ce dernier cas, il est fait mention que les carotides sont "immenses se projetant jusque dans l'aire du 3ème ventricule" ainsi que dans notre observation n° 1, ce qui pourrait expliquer le dysfonctionnement endocrinien.

Ainsi l'acromégalie pourrait être cause de méga-dolicho-artères et l'insuffisance hypothalamo-hypophysaire être la conséquence de l'anomalie artérielle.

- Association de malformations de la charnière occipito cervicale et de méga-dolicho-vertébro-basilaires.

L'existence d'anomalies des artères vertébrales est bien connue dans le cadre des malformations de la charnière occipito-cervicale. Ce sont DJINDJIAN et Coll. 1964 (30) qui traitèrent les premiers de l'association des deux anomalies ; ils publient 1 cas de malformation osseuse complexe avec "...aspect pseudo-ectatique de la vertébrale droite..." . LEGRE et Coll. 1967 (58) en publient 1 cas, ainsi que BERNINI et Coll. 1967 (9) cités par CARELLA (19) ; CARELLA et Coll. 1969 (17) se basant sur 20 observations évaluent à 20 % la fréquence d'hypoplasie ou d'agénésie des vertébrales dans ces cas, ils publient en même temps 3 observations de M.D.V.B.

Dans les 5 cas que nous venons de citer les malformations osseuses comprennent : 5 cas d'impression basilaire, 2 ne possèdent que cette anomalie et les 3 autres des anomalies plus complexes telles hypoplasie et déformation de l'atlas, ou occipitalisation complète de celui-ci, malformation de l'apophyse odontoïde, fusion des premières vertèbres. Du point de vue vasculaire, les lésions se répartissent ainsi : 3 M.D.B. et 2 M.D.V. ; 2 cas ne présentent que cette anomalie vasculaire ; dans l'observation n° 2 de LEGRE (58) existe de plus une agénésie d'une vertébrale, dans celle de DJINDJIAN (30) une vertébrale de petit calibre et dans l'observation n° 2 de CARELLA (17) une hypoplasie de l'artère vertébrale se terminant en V3, ainsi que des dolicho carotides bilatérales.

Bien que l'association d'anomalies osseuses de la charnière craniocervicale et de M.D.V.B. paraisse assez rare il est logique de penser comme CARELLA et Coll. (17) (leur observation n° 2 en étant un cas caricatural) qu'elle est "...une malformation congénitale complexe de structures différentes du même niveau..." ceci vient encore s'ajouter aux arguments en faveur de l'origine embryologique de tels vaisseaux.

- Géo-conjonctivo-dyslasies.

Nous n'avons pas retrouvé de cas de méga-dolicho-basilaires dans le cadre de ces maladies de système. Cependant, des méga-dolicho-artères ont été signalées par ANDRE J.M. (3) (Obs. n° 51) au cours d'une maladie d'Ehlers-Danlos. SACKS et LINDENBERG 1969 (83) rapprochent les lésions microscopiques observées sur les méga-dolicho-artères de celles de la maladie d'Ehlers-Danlos et de l'élastorrhexie.

- La syphilis n'a jamais été mise en cause, nous avons relevé 7 cas faisant état d'une sérologie négative (25, 36, 39, 44, 51, 83, 87) Dans la série d'autopsie de méga-dolicho-artères cérébrales et dont certains sujets avait eu une sérologie positive, SACKS et Coll. (83) n'ont découvert aucun cas présentant des lésions d'artérite syphilitique.

- Des associations disparates et non significatives sont relevées :

- Leucémie lymphoïde : SMILEY (90) obs. n° 1.
- Méningite dans l'enfance : SMILEY (90) obs. n° 2.
- Traumatisme cranien SCOTT (87) les troubles ont débuté 6 mois après l'accident, les auteurs pensent qu'il n'y a pas de relation entre le traumatisme et la méga-dolicho-basilaire.
- Tumeur durale DANDY (22) cas n° 14 tableau G.
- Diabète BREIG (13) obs. n° 3.
- Hydronéphrose calculeuse MOUREN (68).
- Glaucome bilatéral FRANCK (36).
- Parkinson KERBER (51) obs. n° 1.

B - FACTEURS ANATOMO - PATHOLOGIQUES.

Nous avons relevé 18 cas (19, 22, 30, notre obs. n° 2, 36, 42, 44, 47, 48, 71, 83, 91) ; ayant subi une autopsie exceptés les cas du début du siècle de (82, 88, 103) ; parmi ces cas, 10 ont bénéficié d'un examen microscopique. Le nombre est relativement restreint par rapport à celui des cas artériographiés (90 cas) et présente peu d'intérêt, du moins quant à la forme des M.D.B. ; par contre l'étude anatomique est plus intéressante quant à l'aspect macroscopique et microscopique des parois artérielles et quant au rapport intime avec les structures nerveuses.

1) - Aspect macroscopique.

a) Taille : Il n'existe pas de longueur ou de section à partir desquelles pourraient être définies les méga-dolicho-vertébro-basilaires, d'ailleurs aucun auteur ne tente d'en arrêter les dimensions, ce qui prouve sinon la difficulté, du moins le peu d'intérêt de la chose. La longueur maximale normale admise par GREITZ et LOFSTEDT (42) est de

5,5 cm ; dans leur obs. n° 7 CARELLA et Coll. (19) constatent une M.D.B. de 6 cm de longueur et qu'ils considèrent comme à la limite supérieure de la normale. (Du point de vue radiologique ces mêmes auteurs considèrent aussi l'ascension de la bifurcation du tronc basilaire à des repères différents ; de plus ceci ne rend pas compte de la longueur totale et de la compensation de l'élévation entraînée par une plus ou moins grande déviation latérale.) La section : elle est très variable selon que le caractère méga est plus ou moins accentué. Il en est évalué 1 cas de 5 mm à la radiographie simple (25), 2 cas à 10 mm (15, 21), SACKS et Coll. (83) à l'autopsie en découvrent 1 à 17 mm., GUILLAIN et Coll. (44) 1 cas "de calibre voisin de celui du pouce".

Une M.D.B. de 6 cm de long et 1 cm de section représente un volume six fois plus grand qu'une artère basilaire de dimensions moyennes.

b) La forme : Elle sera étudiée plus spécialement avec l'artériographie vertébrale, mais les observations anatomiques en donnent déjà une idée, ainsi que de la diversité des formes :

- La forme en "S" décrite par DANDY est la plus fréquente (42) 1 cas, (83) (Obs. n° 2), la première convexité de "S" occupant l'angle ponto-cérébelleux gauche alors que la convexité supérieure se trouve à droite.
- La dilatation de la partie inférieure du tronc basilaire prédomine parfois sur l'allongement, prenant le nom d'anévrisme fusiforme (44, 36), le reste du trajet étant simplement qualifié de sinueux.
- La participation d'une des deux vertébrales intracrâniennes est fréquente (83), parfois seulement une vertébrale est touchée (30).
- Le caractère dolicho peut prédominer et la déformation compensant l'allongement, au lieu de se faire latéralement et donner une forme de "S", peut se réaliser dans le plan sagittal donnant à l'extrémité supérieure une forme en manche d'ombrelle (42) 2 cas.

c) Rapport des M.D.B. avec les structures nerveuses.

2 observations sont plus particulièrement détaillées (44, 83).

Dans les 2 cas, on est frappé par l'intensité des lésions causées sur les structures nerveuses, correspondant à la symptomatologie clinique, mais cependant difficile à imaginer devant la sémilogie seule.

- Incrustation de la M.D.B. dans le tronc cérébral.
- Compression forte des nerfs craniens qui sont soit simplement aplatis soit atrophiés ou par endroit dilacérés.
- Dans l'obs. de GUILLAIN et Coll. (44) la torsion des artères entraînent celle du tronc cérébral dont "la face antérieure regarde vers la gauche".
- Par suite du déplacement de l'artère principale, les rameaux efférents subissent eux-mêmes des déformations, ainsi : (44) " la cérébelleuse inférieure gauche est passée en arrière du tronc basilaire" ; (83) les deux cérébrales postérieures compriment les nerfs oculo-moteurs (III) des deux côtés.
- SACKS et Coll. (44) signalent aussi la compression des tubercules mamillaires et du tuber cinereum par la M.D.B. surélevée.
- WELLS (103) signale aussi la responsabilité de la M.D.B. dans la compression du plancher du 3ème ventricule et dans l'hydrocéphalie.

d) L'aspect des parois artérielles.

- L'artériosclérose : elle est présente dans de nombreux cas (19 n° 7, 22, 30, Obs. n° 2, 36, 42, 44, 48, 83, 91) au niveau de la méga dolicho artère mais à des degrés variables :

- Majeure dans les cas de (44, 22, 48 : 1 cas, 91).
- Moyenne et faible (42, 48 : 1 cas, 83).
- Et dans certains cas absente (42, 71, 83).

- L'épaisseur de la paroi est augmentée et irrégulière (42, 83), et cette paroi est flexible et molle ; il est à remarquer que dans ces cas l'athérome artériel est faible ou nul.

e) Autres anomalies vasculaires révélées par l'autopsie

Les découvertes anatomiques seront confirmées par le plus grand nombre des cas artériographiés, mais la plupart des anomalies ont déjà été découvertes lors de l'autopsie.

- SHORE 1929 (88) signale l'association de méga-dolicho-carotides internes comme dans notre obs. n° 2.
- L'association de micro anévrismes, nombreux dans le cas de RUSTON 1906 (82), responsables d'une hémorragie méningée dans le cas de SACKS (83).
- La possibilité de thromboses (44), thromboses d'autres artères cérébrales (notre obs. n° 2).
- La présence d'artériosclérose plus ou moins intense des autres vaisseaux (44, 22, Obs. n° 2, 91).

2) - Aspect microscopique

Nous disposons donc d'une dizaine de cas où a été réalisée une étude histologique. (19, : n° 7, 30, 36, 42, 48, 71, 83 : 1 cas détaillé plus d'autres méga-artères cérébrales).

- Il existe d'abord des lésions dégénératives de type artérioscléreux avec hyalinisation et hypertrophie du collagène au niveau de la média dans les cas de (19,83); au niveau de l'intima dans les cas de (30), ces altérations témoignant simplement de l'athérome vasculaire.
- Par contre dans tous les cas, il existe une altération du tissu élastique qui se manifeste par une hypoplasie (19, 30, 71, 48) au niveau de la limitante élastique interne, parfois par des défauts brusques de cette membrane (83), parfois par une absence complète (42). Certains (19, 30, 48) signalent une hypoplasie globale du tissu élastique, une désorganisation générale et une atrophie des fibres élastiques au niveau de la média(83). Il faut retenir que cette altération se trouve sur les méga-dolicho-artères touchées par l'athérome mais aussi le cas de DJINDJIAN (30) où les altérations du tissu élastique se trouvent sur le tronc basilaire non dilaté faisant suite à la dilatation vertébrale.

C - HYPOTHESES ETIO - PATHOGENIQUES

Elles sont essentiellement deux à s'opposer : l'hypothèse athéroscléreuse et l'hypothèse congénitale.

1) - L'hypothèse athéroscléreuse.

La première à avoir été pronée, soutenue par DANDY qui disait que les cas qu'il avait constatés "étaient tous sans aucun doute d'origine athéromateuse", elle garde encore un intérêt certain.

Nous venons de voir du point de vue anatomo-pathologique que l'association d'altérations de l'artériosclérose était très fréquente, de même du point de vue étiologique que le terrain athéromateux était manifeste (75 % d'altérations du fond d'oeil, 70 % d'H.T.A.,...). L'âge un peu jeune auquel se manifeste cette artériosclérose, a fait penser à certains qu'il pouvait s'agir d'une forme précoce dans laquelle dominaient les altérations du tissu élastique. BOUISSON, cité par PERRIN et LOIRE 1974 (76), défend l'idée que les "altérations élastiques de la média représentent le primum movens de l'athérosclérose". LEGRE et Coll. 1967 (58) distinguent plusieurs types d'athérosclérose du tronc basilaire : type I : allongement ; type II : dolicho-basilaire ; type III : dilatation anévrismale ; type IV : plaques d'athérome ; type V : sténose. De même GERAUD et Coll. 1967 (39) distinguent l'athérosclérose dilatante avec des degrés variables "allant de la méga-dolicho-artère aux véritables déformations anévrismales" et l'athérosclérose sténosante : ils précisent de plus que du point de vue histologique, il prédomine dans cette forme dilatante une fibrosclérose de la média. Une publication récente de VOIGT et Coll. 1972 (99) étudiant les rapports du tronc basilaire et de la base du crâne fait état d'une augmentation de longueur de + 10,5mm, d'une élévation à l'apex du dos de la selle de + 6,6 mm, d'une déviation de + 12 mm. pour les sujets atteints d'artériosclérose par rapport au lot normal.

Il est donc certain et c'est un fait reconnu par tous, que l'athérosclérose peut provoquer une dilatation et un allongement des artères.

2) - L'hypothèse congénitale

Elle a vu le jour dès la découverte de cas de méga-dolicho-artères chez l'enfant et le nourrisson depuis FONTAINE 1949, cité par ANDRE (3), MONNET et Coll. 1966 (66), DUQUESNEL et Coll. 1970 (32) ; de nombreux cas sont répertoriés dans ANDRE 1973 (3) qui en publie 1 cas personnel. Au niveau du tronc basilaire, nous avons trouvé peu d'observations : une communication personnelle de GROS et BILLET (43), cité par GONSETTE (41) et OHWADA et Coll. (72) 4 cas. (on peut citer aussi le cas de SMILEY (90) à l'âge de 19 ans qu'il est difficile d'admettre comme étant d'origine athéromateuse). L'analogie des lésions histologiques rencontrées chez l'enfant et l'adulte fait penser qu'il s'agit bien de la même anomalie : par exemple ERTRUGUL (34) décrit chez un enfant de 10 ans une diminution des fibres élastiques et une fragmentation de la limitante élastique interne. HAVERLING 1974 (46) par l'étude angiographique post-mortem de fœtus a démontré le déplacement latéral fréquent du tronc basilaire ainsi que l'inégalité des deux vertébrales. Un autre argument est celui de l'association d'autres anomalies congénitales : malformations de la charnière cranio-cervicale, hypoplasie ou agénésie d'une vertébrale, malformations du polygone de WILLIS, anévrismes sacculaires intracrâniens, associations d'autres méga-dolicho-artères essentiellement de la carotide interne (les anomalies artérielles seront vues plus en détail au cours de l'étude angiographique). Il existe enfin des formes où le facteur athéromateux est absent.

3) - Synthèse

La théorie congénitale devant les arguments exposés ci-dessus, a actuellement la faveur de la plupart des auteurs, mais aucun ne se risque à trancher s'il existe des méga-dolicho-artères d'origine congénitale et d'autres d'origine athéromateuse ou s'il s'agit d'une même forme. DESCOTTES et Coll. 1973 (27) traduisent bien la pensée actuelle : "évidence radiologique...double incertitude nosologique et thérapeutique". NIZZOLI et NICOLA (71) soutenant la théorie congénitale proposent une répartition des méga-dolicho-artères en 3 groupes :

- Les formes majeures généralisées de révélation précoce chez le tout jeune enfant (cas n° 1 et 2 de MONNET et DUQUESNEL (66),

1 cas cité par SACKS (83) se traduisant par un tableau d'encéphalopathie.

- Les formes intermédiaires plus tardives, se révélant chez l'adulte jeune avec manifestations encéphalopathiques graves : cas n° 4 de MONNET et Coll. (66).

- Les formes segmentaires plus tardives dont feraient partie les M.D.B. et carotides internes.

Mais, ils pensent aussi qu'il faut faire le diagnostic différentiel des formes athéromateuses et des formes congénitales.

On peut penser que ces formes limitées donc latentes du point de vue clinique, pourraient subir un surplus de dilatation et d'allongement provoqué par l'artériosclérose, qui est selon beaucoup d'auteurs et PERRIN et LOIRE (76) "une complication quasi obligatoire de toute lésion artérielle, de quelque nature qu'elle soit" ; dès lors, elles pourraient avoir une traduction clinique.

É T U D E C L I N I Q U E - D I A G N O S T I C

Dans ce chapitre, nous envisageons d'abord les modes de début, progressifs ou aigus, ayant précédé ou entraîné le diagnostic de M.D.B., puis les syndromes neurologiques supposés être la conséquence de l'anomalie artérielle, les investigations paracliniques et enfin l'évolution.

A - M O D E S D E D E B U T

1) - Début progressifs

Ce sont les plus nombreux puisque nous avons relevé 99 cas dont les symptômes neurologiques précédaient le diagnostic de 3 mois à plusieurs années contre 12 cas aigus (soit 90 % contre 10 %).

Le délai moyen est de 4 ans 2 mois.

a) Les céphalées se retrouvent dans un grand nombre des observations présentant des cas cliniques détaillés. Les patients en souffrent en général depuis longtemps, mais peu prises en considération en raison de la banalité d'un tel symptôme, elles sont le plus souvent mises sur le compte de troubles psychosomatiques ou d'arthrose cervicale ou d'HTA. Cette banalité se reflète par le fait que dans 1/3 des cas les auteurs n'en signalent aucun caractère (ceci ne signifiant pas que même lorsque elles sont décrites de façon plus détaillées elles perdent leur caractère de banalité). (10, 11, 19, 25, 39, 42, 44, 48, 49, 51, 68, 83, 87, 90, notre obs. n° 1).

Il faut cependant retenir quelques aspects particuliers :

- Leur ancienneté ;
- Leur topographie postérieure : occipitale dans 50 % des cas irradiant en avant et du même côté et prenant l'allure d'une migraine dans 25 % des cas, ou bien à irradiation nucale assez fréquente.
- Leur chronologie : elles surviennent le plus souvent par crises de durée très variable (de 1 heure à plusieurs jours dans l'obs. n° 1 de SMILEY (90), parfois existent des facteurs déclenchants, comme l'effort.
- Leur intensité : les accès sont caractérisés par leur violence et par l'accentuation de cette intensité au cours du temps.
- Elles sont de plus fréquemment pulsatiles et parfois accompagnées d'un bruit situé d'un côté du crâne et rythmé avec les battements cardiaques.

b) - Les troubles de l'équilibre sont encore plus fréquents que les céphalées : il s'agit de vertiges rotatoires de type vertiges de Ménière dans quelques cas, mais le plus souvent de simples sensations vertigineuses ou d'étourdissements, d'impression d'instabilité ou de déséquilibre. (10, 11, 19, 22, 25, 29, 36, 39, 42, 44, 48, 68, 69, 83, 85, 90, 91, 100, notre obs. n° 1).

- Comme les céphalées, ils surviennent par accès de durée et de fréquence très variable (le cas de GERAUD et Coll. (39) présentait une dizaine d'accès en quelques heures puis, un accès de plusieurs jours obligeant le sujet à rester en semi décubitus).
- La position intervient aussi dans le déclenchement ou la cédation de ces crises (la position debout les provoquant, alors que le décubitus les calme) ; dans quelques cas aussi ils sont déterminés par les mouvements de la tête.
- Ils sont associés aux céphalées dans 50 % des cas et à des vomissements ou nausées dans 1/3 des cas. Dans 20 % des cas existent l'association : troubles de l'équilibre - céphalées, nausées ou vomissements.

c) Les troubles de l'audition sont fréquents, ils sont représentés par la survenue en général rapidement régressive d'acouphènes, bourdonnements d'oreilles, tintements, bruits de tic-tac ou par l'appari-

tion d'hypoacousie uni ou bilatérale parfois régressive ou parfois définitive. L'examen audiométrique confirme le déficit mais dans un bon nombre de cas, il révèle des troubles infracliniques, troubles portant sur la perception des bruits de fréquences élevées (ce qui traduit une atteinte latente ischémique des voies cochléaires centrales). (25, 33, 39, 44, 69, 83, 85, 100).

d) Les troubles visuels et oculo-moteurs sont eux aussi particulièrement fréquents. (11, 19, 30, 36, 39, 42, 44, 48, 49, 68, 85, 90, notre obs. n° 1).

Il s'agit pour les troubles visuels dans 80 % de flous visuels que les sujets expriment comme étant une "vision troublée" une "lumière diffuse", "une toile d'araignée devant les yeux" : nous relevons aussi un cas d'amaurose, un cas de phosphènes bilatéraux (et un cas d'hallucinations visuelles le soir en demi obscurité avec critique immédiate). Ces troubles ont comme particularité d'intéresser les deux yeux et d'être transitoires, isolés ou accompagnant les symptômes cités plus haut. Il existe une diplopie dans 50 % des cas, horizontale dans 4 cas sur 6, qui elle aussi, est toujours passagère, l'examen neurologique révèle alors une atteinte discrète mais constante des nerfs oculo-moteurs et donc plus particulièrement du VI.

Une étude des champs visuels révèle dans plus de 60 % des cas un déficit sous forme d'hémianopsie latérale homonyme ou de quadrantanopsie homonyme.

Céphalées, troubles de l'équilibre, acouphènes, troubles visuels sont victimes de leur banalité et souvent mis sur le compte de troubles psychosomatiques ou hépatobiliaires, pour peu qu'existent quelques autres plaintes hypocondriaques ou simplement sur le compte de l'hypertension. Les troubles sensitifs ou moteurs ainsi que les troubles psychiatriques sont par contre plus rapidement pris en considération.

e) Les troubles paresthésiques se révèlent souvent par des manifestations hémicorporelles ou d'un membre supérieur à type de crampes, de fourmillements ou d'engourdissements, et ces manifestations sont comme dans notre observation n° 1, le plus souvent régressives (19, 29, 44, 68, 85, 90).

f) Les troubles parétiques sont très fréquents, nous en relevons 33 cas soit 4 fois plus que les troubles sensitifs, nos 3 observations en présentent et ce sont eux qui attirent le plus l'attention (11, 13, 19, 29, 30, 36, 39, 42, 44, 48, 49, 83, 85, 87, 90, 100).

Il s'agit dans 21 cas de troubles hémicorporels avec parfois respect de la face ou atteinte de la face controlatérale.

4 cas de paraparésies.

3 cas de tétraparésies.

3 cas de monoparésies.

2 cas de troubles non précisés au cours de syndromes pseudo bulbaires.

Quelque soit la forme de déficit, ils se manifestent de deux façons :

- Progressivement (comme dans l'obs. n° 3) par l'apparition de troubles de la marche ou de faiblesse d'un bras qui font découvrir une hémiparésie.
- Ou bien sur le mode ictal (comme dans les observations n° 1 et n° 2) et avec la particularité d'être régressifs rapidement et spontanément.
- Nous relevons une autre particularité qui est le changement topographique des troubles lors d'accidents vasculaires différents. Les cas les plus spécifiques étant ceux de DJINDJIAN et Coll. (30) (hémiparésie gauche brutale spontanément résolutive puis hémiparésie droite tout à fait analogue) et GERAUD et Coll. (39) quadriparésie régressive puis hémiparésie).

g) Les troubles cérébelleux sont moins fréquents car d'expression plus discrète ; sont surtout remarquables, la dysarthrie cérébelleuse mais rare et l'attitude générale de la démarche. Ces troubles sont donc révélés par l'examen neurologique et se présentent dans 80 % des cas sous la forme d'un hémisvndrome cérébelleux et dans quelques cas d'une atteinte globale sous forme d'hypotonie (11, 19, 25, 30, 36, 39, 44, 48).

h) Les troubles du sommeil sont beaucoup moins fréquents mais se rencontrent dans quelques cas et se révèlent sous la forme d'épisodes d'assoupissements, d'accès de somnolence souvent impérieuse. A cela s'ajoute parfois quelques troubles de la vigilance à type d'épisodes confusionnels régressifs et brefs. (36, 39, 44).

i) Les troubles psychiatriques sont par contre très importants ; nous relevons 25 observations en présentant. Ils revêtent un tableau assez uniforme bien que de degré variable. (13, 20, 25, 36, 39, 44, 48, 68, 83, 85, 91).

- Ils touchent des adultes relativement jeunes ; tous les cas sont situés entre 35 et 65 ans (sauf deux entre 65 et 68), il y a plusieurs cas entre 35 et 50 ans, la moyenne d'âge est de 55 ans.
- Les troubles de la mémoire sont constants, inégaux et touchent d'abord la mémoire antérograde.
- De même une note dépressive est fréquente.
- Les troubles du caractère et du comportement apparaissent ; indifférence affective progressive, apathie, désorientation, apraxie.

La série d'observations de HULTEN-GYLLENSTEN et Coll. (48) est particulièrement significative sur 16 cas, 14 présentent des troubles psychiatriques dont la majorité sont qualifiés de démence.

j) L'atteinte des nerfs craniens revêt une importance capitale et même primordiale dans le mode de révélation de la pathologie des M.D.B. et c'est souvent à leur sujet que sont faites les publications : telle, celle de DANDY (22) à propos de 10 cas de névralgie faciale et 1 cas de vertige de Ménière, ou celle de NEAGOY et DOHN (69) à propos de 14 cas d'hémispasme facial. Il peut s'agir d'une atteinte isolée d'un nerf, ou d'une atteinte prédominante, les déficits plus discrets des autres nerfs se révélant lors de l'examen neurologique.

Quels sont donc les nerfs dont l'atteinte est la plus précoce, donc la plus révélatrice :

Parmi 75 observations de M.D.B. présentant des troubles des paires craniennes, 49 cas ont été diagnostiqués à la suite de ces troubles ont

32 cas d'atteinte du VII (3, 15, 21, 25, 29, 33, 38, 42, 51
54, 69, 98, 100).

14 cas " du V (22, 25, 29, 87)

2 cas " du VIII (22, 29)

1 cas " du IX (14).

- La compression du facial est la plus fréquente et se révèle rarement par une paralysie faciale, 2 cas (25, 100) et dans la majorité des cas par un hémispasme facial (30 observations). Cet hémispasme facial a comme particularité d'être d'installation très progressive, commençant par un spasme de l'orbiculaire des paupières et mettant plusieurs années pour s'étendre à toute l'hémiface ; comme autre caractère, il faut aussi signaler le peu d'efficacité ou du moins passagère, des traitements médicamenteux et alcoolisations répétées du nerf.

- L'atteinte du trijumeaux est également fréquente et ancienne, elle se révèle par une névralgie faciale qui peut en imposer pour une maladie de Trousseau et avoir été traitée dans quelques cas par une neurotomie rétro-gasserienne. Mais, le plus souvent, cette névralgie faciale est atypique, accompagnée d'hypoesthésie cornéenne ou cutanée ou d'autres atteintes des nerfs voisins la faisant considérer comme symptomatique.

- L'atteinte du VIII est le plus souvent discrète, révélée par une hypoacousie modérée ou des troubles vertigineux giratoires plus ou moins caractéristiques ; nous relevons seulement 2 cas ayant débuté par la grande crise vertigineuse de Ménière.

- 1 cas d'atteinte du IX révélé par une névralgie glossopharyngienne (14).

Il existe parmi ces cas à début progressif des observations où le diagnostic a été fait lors de l'intervention chirurgicale soit par insuffisance de moyens diagnostiques avant 1950 pour syndrome tumoral (103, 44) ; pour névralgie faciale (22) ; pour hémispasme facial (15, 54), soit plus récemment à titre curatif pour hémispasme facial (38) : 3 cas 1962, (69) 10 cas 1974.

Nous relevons de plus, quelques cas de crises convulsives généralisées anciennement connues, (11, 48, 83), de clonies du voile du palais (36) ; par contre, nous n'avons trouvé aucun cas ayant présenté des épistaxis (comme dans l'obs. n° 1) ou autres hémorragies sévères ayant motivé l'hospitalisation et qui sont restés inexpliqués.

2) Début rapide

Les cas présentant un début rapide sont nettement moins importants que les cas à début progressif ; ils en représentent seulement 10 %. Les délais varient de 1 à 20 jours, et on peut distinguer deux groupes parmi ces cas :

- Les hémorragies cérébro-méningées ;
- Les accidents vasculaires aigus et non résolutifs.

a) Les hémorragies cérébro-méningées.

Les délais de diagnostic des M.D.B. au cours de ce tableau est de l'ordre de 1 à 3 jours.

(Il faut signaler que dans les quelques cas où une preuve chirurgicale ou anatomique a été obtenue, les M.D.B. n'ont jamais été mises en cause à propos de l'accident hémorragique même.)

C'est donc au cours d'un tableau aigu avec lequel elles sont sans rapport que certaines M.D.B. sont diagnostiquées.

Nous avons relevé 6 cas :

5 hémorragies méningées (10, 19, 29, 47, 68) ;

1 hémorragie cérébrale (49).

L'âge de ces patients est significativement moins élevé que l'âge moyen où sont diagnostiqués habituellement les M.D.B. ; (5 cas de 35 à 42 ans et 1 cas à 52 ans), soit un âge moyen de 40 ans.

Le tableau est caractéristique d'une hémorragie méningée, dominé par la soudaineté des signes : céphalées violentes, vertiges, vomissements, état de confusion mentale plus ou moins important avec somnolence ou agitation.

L'examen révèle une raideur de la nuque de degré variable selon les cas et la ponction lombaire un L.C.R. hématique.

b) Autres tableaux constitués d'emblée.

Il y a quelques cas (11, 19, 29, 85) où les symptômes sans être aigus sont cependant d'apparition rapide ; leur délai moyen étant de 15 jours. Excepté ce caractère d'installation rapide le tableau qu'ils constituent ne diffère pas par leur expression clinique des tableaux constitués progressivement. Céphalées, troubles de l'équilibre, troubles visuels existent mais passent au second plan devant une paralysie faciale franche ou autres atteintes des nerfs craniens en foyer ; il peut s'agir aussi d'accidents vasculaires réalisant des déficits durables (ex : le cas de SCHINDLER réalisant un syndrome alterne : atteinte des VI, VII, VIII droits, hémiparésie droite, hémianesthésie gauche).

B - LES SYNDROMES CLINIQUES CONSTITUES

1) L'insuffisance vertébro-basilaire

C'est sans aucun doute, et on aurait été surpris du contraire, le syndrome qui domine toute la symptomatologie des méga-dolicho-vertébro-basilaires.

Rappelons les trois critères proposés par SCHOTT et Coll. (86) et qui définissent l'insuffisance vertébro basilaire :

- "Une ischémie suffisamment modérée pour n'entraîner qu'une souffrance discrète, fonctionnelle ou métabolique du tissu nerveux, donc réversible : les manifestations cliniques correspondantes sont essentiellement transitoires et régressives, mais, susceptibles de récidiver..."
- "Une ischémie diffuse qui manifeste dans le temps ses effets en des régions variées et distantes du système V.B...."
- Une ischémie commandée par une atteinte tronculaire du système V.B. lui-même, artères vertébrales ou artère basilaire..."

Les symptômes d'installation que nous avons décrits dans le chapitre "début progressif", correspondent dans la grande majorité des cas au syndrome d'I.V.B.

- Les céphalées, le plus souvent occipitales, violentes, pulsatiles.
- Les troubles de l'équilibre, en général rotatoires, déclenchés par la position.
- Les troubles auditifs toujours constants, de même que
- Les troubles visuels et déficits oculo-moteurs très polymorphes réalisant des associations complexes.
- Les troubles cérébelleux, les troubles du sommeil.
- Les troubles de la sensibilité et de la motricité revêtant un tableau d'ischémie spontanément réversible (comme dans les obs. n° 1 et n° 2) et récidivant dans des territoires différents.

La multiplicité des symptômes mais aussi le polymorphisme de leurs associations rend bien compte encore de leur appartenance à l'insuffisance vertébro-basilaire.

Si l'I.V.B. est prépondérante dans la symptomatologie des M.D.B., elle est moins déterminante dans leur diagnostic que le tableau de compression qui peut lui être associé.

2) Les tableaux d'allure tumorale.

Les signes de souffrance progressive des paires craniennes dominant la scène de ces tableaux.

Comme nous l'avons déjà précisé, le mode d'installation peut se faire par la souffrance isolée d'un nerf réalisant un hémispasme facial dans le plus grand nombre de cas ou une névralgie faciale ; mais ces troubles perdent leur caractère primitif en raison de la survenue de souffrance d'autres nerfs craniens voisins et du tronc cérébral, réalisant progressivement un syndrome en foyer et évoquant un processus expansif de la fosse cérébrale postérieure et plus précisément de l'angle ponto-cérébelleux.

Nos 3 observations ne comportent pas une telle symptomatologie, rappelons rapidement le cas de GUILLAIN et Coll. (44) qui nous paraît un des plus caractéristique. Ces auteurs écrivaient dès le premier examen : " Nous avons pensé à la possibilité du début d'une tumeur cérébrale

en raison de la céphalée, des vomissements, des vertiges, et en raison de la constatation d'une légère dissociation albumino cytologique". Revue 1 an 1/2 après, la malade présentait alors une hypoesthésie droite, un syndrome cérébelleux gauche et une atteinte des nerfs craniens gauches, V, VI, VII, VIII ; elle refuse l'intervention proposée, est revue 6 mois après, et présente de plus une atteinte des IX, X, XI, XII nerfs craniens. La malade décède et l'autopsie révèle au niveau du tronc basilaire, "... une dilatation anévrysmale, un allongement important, avec torsion..." ce cas d'atteinte unilatérale, progressive des nerfs craniens du V au XII, illustre de façon presque caricaturale le problème du syndrome tumoral donné par les M.D.B.

Voici comment se répartit globalement l'atteinte des nerfs craniens dans les publications pour 75 observations.

III	:	14 cas	VIII	:	24 cas
IV	:	0 cas	IX	:	7 cas
V	:	29 cas	X	:	4 cas
VI	:	7 cas	XI	:	4 cas
VII	:	44 cas	XII	:	4 cas

Ce qui en % et par rapport au nombre de cas représente une atteinte du VII dans 60 % des cas

du V " 40 % " "

du VIII " 32 % " "

du III " 18 % " "

Le IV n'est donc jamais touché ;

Le VI entre les 2 nerfs les plus atteints est relativement épargné, ainsi que les derniers nerfs.

L'atteinte du III, mérite quelques remarques : BOERI et PASSERINI (11) ont publié 10 cas de M.D.B., tous présentant une atteinte du III intrinsèque et quelques uns une atteinte du III extrinsèque ; la constance de cette atteinte leur avait fait écrire qu'elle était presque pathognomonique de l'affection artérielle. Excepté le cas de SACKS et LINDENBURG (83), nous n'avons pas trouvé d'autres observations présentant un tel caractère.

De multiples associations existent, réalisant des atteintes dites en enfilade comme les observations de :

(39, 100, 103) touchant les V, VI, VII, VIII.

(3) touchant les V, VII, VIII, IX.

(19 : n° 1) touchant les IX, X, XI, XII.

ou réalisant des atteintes moins systématisées mais restant tout de même localisées, les associations les plus nombreuses se faisant entre les V, VII et VIII nerfs.

A ces signes de souffrance progressive des nerfs craniens peuvent s'associer aussi des signes de compression du tronc cérébral qui se distinguent des troubles de l'insuffisance vertébro-basilaire par leur caractère croissant, ne changeant pas de topographie et non régressif ; mais, ceci assez peu fréquemment et tardivement.

La dissociation albumino-cytologique, la cisternographie et la ventriculographie apportent encore des arguments au tableau tumoral en révélant en particulier une déformation du plancher du 3ème ventricule isolée ou associée à une hydrocéphalie. Nous étudierons plus loin ces arguments.

Il est intéressant de remarquer que la M.D.B. a une préférence pour comprimer les nerfs craniens gauches (60 % à gauche contre 40 % à droite) ; DANDY signalait déjà ce fait comme une curiosité sans pouvoir en donner une explication. L'inégalité de ce calibre des deux vertébrales est bien connue, celui de la vertébrale gauche étant le plus souvent supérieur à celui de la vertébrale droite ; certains auteurs ont vu dans cette particularité et les variations hémodynamiques qu'elle peut créer à l'union des deux vertébrales, la raison de la plus grande propension du tronc basilaire à être dévié à gauche.

3) Tableau psychiatrique

Il est à prendre en considération, car nous avons relevé un nombre important de cas, touchant le sujet de 50 à 60 ans en moyenne mais parfois plus jeune. Ce tableau d'apparition progressive est inauguré par

une baisse de la mémoire de fixation et des troubles de l'humeur avec euphorie ou accès coléreux. Il y a une perte de l'initiative et de l'incitation à l'action avec indifférence affective. De plus, la désorientation temporo-spatiale est fréquente et il s'y associe aussi une apraxie globale.

Le tableau constitué ainsi réalise donc celui d'une démence pré-sénile soit isolée, soit associée à des troubles neurologiques dans un tableau d'artériosclérose réalisant une démence artériopathique, soit prenant l'aspect d'une démence symptomatique d'une tumeur intracrânienne lorsqu'elle est associée à un syndrome tumoral.

C - EXAMENS PARACLINIQUES

Nous ne reviendrons pas sur les examens paracliniques dont nous avons déjà parlés dans les chapitres précédents et qui entrent dans le cadre des investigations paracliniques générales :

- Fond d'oeil, électrocardiogramme, radiographies diverses mettant en évidence les atteintes artérioscléreuses multiples.
- Les tests endocriniens.
- La sérologie syphilitique.

ainsi que ceux qui entrent dans le cadre de l'examen neurologique systématique et qui confirment, ou décèlent parfois, les déficits révélés par l'examen clinique :

- Campimétrie, audiométrie, électronystagmographie.
- Electroencéphalographie.

Nous étudierons secondairement les données radiologiques, après avoir vu les données de la ponction lombaire.

1) Etude du liquide céphalo-rachidien.

Nous n'envisageons pas les cas où le L.C.R. était hémorragique et témoignait d'une hémorragie méningée ; le plus grand nombre de cas restant étant constitué par un L.C.R. normal, mais quelques observations,

au nombre de 7 : (11, 2 cas, 36, 39, 44, 85, 87) révèlent une dissociation albumino-cytologique qui dans un tableau d'allure tumorale ajoute un argument supplémentaire en faveur de ce diagnostic.

Deux remarques s'imposent à propos de cette dissociation :

- L'élévation de l'albumine est toujours discrète ;
- Dans les cas où a été pratiqué une exploration radiographique ou manométrique des ventricules latéraux la dissociation albumino-cytologique s'accompagne d'une dilatation ventriculaire ou d'une augmentation de pression.

Parmi les observations qui font état de la prise de pression du L.C.R., aucune ne révèle une augmentation de pression, ni un blocage à l'épreuve de QUECKENSTEDT-STOCKEY.

Donc, à l'étude du L.C.R., on peut observer au maximum une légère dissociation albumino-cytologique.

2) Les radiographies du crâne.

En général normales, elles peuvent révéler des images qui, même si elles ne sont pas liées au diagnostic de M.D.B., sont responsables de sa découverte, leur constatation posant l'indication d'artériographie vertébrale.

- Fracture occipitale dans un contexte d'hémorragie méningée (68 : obs. n° 8).
- Anomalies de la charnière cervico-céphalique (19, 30).
- Elargissement du conduit auditif interne (33 : Obs. n° 1).
- Déplacement de l'épiphyse en arrière évoquant une tumeur des structures sous jacentes (83).

mais, elles peuvent aussi révéler des images sous formes de calcifications qui représentent l'anomalie artérielle même. Nous avons relevé 6 cas : (25, 92 : n° 7, 91, 100, 20 et notre Obs. n° 1). Ces calcifications se présentent sous la forme d'images en arc de cercle plus ou moins complet ("curvilignes", "arrondies", "cerclées", "tubuliformes" sont les termes rencontrés) qui sur les clichés de profil occupent une

topographie sus et rétrosellaire et sur les clichés de face une topographie sus et latérosellaire. Sur les clichés de profil existent parfois des calcifications à projection intrasellaire interprétées comme étant d'origine carotidienne.

Il est à remarquer qu'en aucun cas, il n'a été signalé d'érosion osseuse.

A cette étape du diagnostic, il nous faut comparer 3 cas qui prennent une orientation bien différente et illustrent bien l'intérêt de la radiographie simple mais aussi le risque à ne pas pratiquer une artériographie vertébrale.

- Le cas de DE MICHELI (25) où l'image tubuliforme est suffisamment évocatrice pour faire poser d'emblée le diagnostic de M.D.B. calcifiée, et ne pas poursuivre plus loin les investigations radiographiques.

- Notre obs. n° 1, où les images sus et intrasellaires font pratiquer une artériographie vertébrale et découvrir que la calcification sus sellaire correspond à une M.D.B.

- Le cas de SVIEN et PESERICO (91) où après la découverte d'une telle image une ventriculographie révèle une déformation du plancher du 3ème ventricule faisant poser le diagnostic de craniopharyngiome ; le patient décède dans les suites de l'intervention et l'autopsie révèle que les signes radiographiques étaient dûs à une M.D.B.

3) Les radiographies des cavités extra et intracérébrales.

Nous avons recueilli 43 cas (3, 10, 11, 13, 20, 21, 28, 29, 33, 39, 42, 44, 51, 71, 83, 85, 87, 90, 91, 95, 96, 98, 100) dans la littérature nous permettant l'étude des signes donnés par les M.D.B. lors de ces radiographies spéciales. (aucune de nos 3 observations ne comporte un tel examen). Il s'agit dans 37 cas d'encéphalographie gazeuse fractionnée et 6 cas de ventriculographie gazeuse ou lipiodolée parfois combinée à une myélographie cervicale.

La ventriculographie est normale dans 3 cas sur 6, soit 50 %,

alors que l'encéphalographie gazeuse est seulement normale dans 2 cas sur 37, soit 5 % : il y a donc un doute quant à la précision de la ventriculographie par rapport à l'encéphalographie gazeuse dans ces cas, aussi nous nous intéresserons principalement à cette dernière comme la plupart des auteurs, puisqu'elle a l'avantage de donner des images globales des cavités intra et extracérébrales ; GREITZ et LOFSTEDT (42) en signalaient déjà la supériorité.

a) Les images ventriculaires.

C'est SJOGREN 1953 qui le premier attire l'attention sur l'empreinte particulière que donne la M.D.B. dans le plancher du 3ème ventricule et qui est l'image la plus constante et d'ailleurs la seule qui puisse être spécifique mais, c'est essentiellement à GREITZ et LOFSTEDT 1954 (42), DETTORI, CRISTI et DALBUONO 1966 (29) et 1968 (28) que l'on doit de connaître plus en détail ces signes radiologiques. Il est à noter tout d'abord que c'est surtout sur les clichés de profil que portent les études et que les quelques rares cas où le plancher du 3ème ventricule est normal ou très peu déformé sur les profils, correspondent à une terminaison latérale de la M.D.B. qui donne alors une déformation de la paroi du 3ème ventricule sur les clichés de face. Ceci suggère donc que pour donner une déformation du plancher du 3ème ventricule, il faut que la bifurcation des M.D.B. se fasse sur la ligne médiane ou du moins très près d'elle.

Deux types d'images sont réalisées par la M.D.B.

La première, réalise une encoche profonde de la partie médiane du plancher en direction du trou de MONROE, image bien limitée, parfois parfaitement circulaire ou parfois irrégulière donnant au ventricule un aspect en "crochet" comme il est parfois observé et considéré comme normal chez le jeune enfant ; pour GREITZ et LOFSTEDT, "cette image est si caractéristique que l'on peut faire le diagnostic par l'encéphalographie". La plicature est parfois si forte que la partie antérieure du 3ème ventricule paraît être basculée en avant et que l'obstruction peut être complète empêchant le remplissage des ventricules latéraux (80).

La deuxième, réalise un soulèvement de la partie antérieure du plancher et donne une image irrégulière et peu nette ; cependant, il n'est jamais signalé de déformation assez antérieure pour modifier les récessus optique et infundibulaire.

La première image, d'encoche médiane, correspond donc à la partie terminale d'une M.D.B. à direction verticale ou déviée en arrière en forme de manche d'ombrelle ; tandis que la deuxième de soulèvement antérieur, correspond à une M.D.B. limite, affleurant juste le plancher ou à un manche d'ombrelle tournée en avant. Le caractère irrégulier des images est dû à la participation d'une ou des deux cérébrales postérieures à l'empreinte réalisée sur le 3ème ventricule, soit qu'elles soient aussi méga et dolicho avec une boucle dirigée vers l'avant et vers le haut, ou bien qu'elles soient déviées par une rotation du tronc basilaire et amenée dans un plan sagittal.

Les deux types d'images sont aussi fréquentes l'un que l'autre.

Si, lorsque la déformation est médiane, profonde, nette, et arrondie et ne présente pas de difficultés de diagnostic, lorsqu'elle est plus discrète et irrégulière, c'est d'abord à une tumeur sus ou rétrosellaire que l'on pense, de laquelle il faut faire le diagnostic différentiel.

La déformation de l'aqueduc de Sylvius et du 4ème ventricule est beaucoup plus rare ; elle est signalée seulement dans 1 cas sur 6 cas ; il s'agit de déviations latérales sur les clichés de face et de refoulement en haut et en arrière sur les clichés de profil donnant donc l'impression d'un processus expansif du tronc cérébral. Il peut s'agir parfois d'un blocage complet (39, 101) empêchant la pénétration de l'air dans les ventricules et nécessitant la réalisation d'une ventriculographie.

La dilatation des ventricules latéraux, elle est plus fréquente puisqu'elle est constatée dans 1 cas sur 2 cas, elle est associée à une des images vues précédemment. Elle a comme caractère d'être symétrique et en général discrète, mais elle peut être aussi plus importante (13 : 3 cas) et (95 : cas n° 1) avec l'absence d'air autour de la convexité

des hémisphères cérébraux ; parfois, elle révèle aussi une atrophie cérébrale diffuse (71, 85).

b) Les images cisternales.

BOERI et PASSERINI (11) écrivaient "... Dans tous les cas la dilatation des citernes était de loin plus évidente que celle des ventricules..." Nous avons trouvé une anomalie des citernes dans un peu plus de 50 % des encéphalographies ; il y a quelques rares cas où il s'agit d'un défaut de remplissage, mais l'image la plus fréquente et la plus caractéristique est une dilatation. THIEBAUT, WACKENHEIM et VROUSES 1962 (96), signalaient le cas de "dilatation de la citerne prébulbaire coexistant avec des signes de processus expansif de la région bulboprotubérantielle : refoulement en haut et en arrière de l'aqueduc de Sylvius et du 4^{ème} ventricule" et faisaient remarquer le caractère paradoxal que revêtait l'association de ces deux signes radiologiques. Cette dilatation peut toucher toutes les citernes de la région du tronc basilaire : prébulbaire, prépontique, interpédunculaire, pontocérébelleuses. Nous n'avons pas trouvé une interprétation de cette image et on voit mal comment une M.D.B. pourrait réaliser un blocage du L.C. R. suffisant pour donner une dilatation des citernes.

Une autre image et qui a encore plus de valeur est bien sûr, la visualisation de la M.D.B. elle-même dans la transparence des citernes élargies. Ce cas est relativement fréquent (11 : 4 cas, 42 : 4 cas, 85), mais il existe aussi quelques cas où la M.D.B. n'est pas reconnaissable mais se présente sous l'aspect d'une masse "lobulée" "bilobée" "arrondie" (3, 39, 87, 100) occupant l'une et/ou l'autre citerne. Le cas d'ANDRE (3) est intéressant car l'image arrondie occupe les deux citernes pontocérébelleuses mais à deux niveaux différents et figure les segments concaves d'une M.D.B. en forme de "S".

De cette étude pneumoencéphalique en plus de la visualisation de la M.D.B., il faut retenir trois éléments qui lui paraissent spécifiques.

- La déformation nette, marquée, arrondie ou ovalaire de la partie moyenne du plancher du 3^{ème} ventricule.

- L'association paradoxale de la dilatation des citernes de la région de l'artère basilaire avec des signes d'un processus expansif du tronc cérébral.

- Les images bilatérales mais décalées en hauteur, occupant les deux angles ponto cérébelleux.

4) L'artériographie vertébrale.

C'est elle naturellement qui fait découvrir l'anomalie artérielle et donc établit le diagnostic en général un peu surprenant lorsque celui ci n'avait pas été évoqué par les examens précédents. Mais, pour la plupart des auteurs, même lorsqu'après la radiographie et l'encéphalographie le diagnostic paraît évident, l'artériographie doit être tout de même réalisée pour éliminer un éventuel processus surajouté (tumeur vraie ou anévrisme sacculaire curables.)

Nous avons recueilli 90 cas d'artériographies vertébrales (dont nos 3 observations) et qui se répartissent ainsi :

- 13 bilatérales ;
- 31 unilatérales dont 25 gauches et 6 droites : ce qui confirme que l'indication gauche prime sur la droite ;
- 46 non précisées.

Ces artériographies ont donné comme anomalies au niveau des vertébrales et du tronc basilaire :

- 78 méga-dolicho-basilaires :
 - 56 n'étaient pas associées à une anomalie des artères vertébrales soit (70 %) ;
 - 22 étaient associées à une anomalie des vertébrales dont (25 %) à une M.D.Vertébrale et (5%) à une hypoplasie ou agénésie.
- 31 méga-dolicho-vertébrales :
 - 9 n'étaient pas associées à une anomalie du tronc basilaire (soit 30 %) ;
 - 22 étaient associées à une anomalie dont (60 %) à une M.D.B. et (10 %) à une hypoplasie ou agénésie de l'autre vertébrale.

(Ces M.D.V. se répartissent ainsi : 17 gauches, 9 droites, 5 non précisées, aucune bilatérale.)

Il ressort de ces quelques chiffres que sur 109 méga dolicho anomalies au niveau du système vertébro basilaire, il y a :

- 50 % de M.D.B isolées ;
- 10 % de M.D.V. isolées ;
- 40 % de M.D. vertébro basilaires.

a) Description

Peu d'auteurs s'attardent à la description radiologique des M.D.B., mais on peut cependant tirer quelques renseignements des quelques cas plus détaillés (3, 21, 39, 42, 49, 51, 68, 69, 85, 100).

- Sa forme générale :

- Il peut revêtir la classique forme en "S" assez symétrique ; le premier arc de cercle se développent dans l'angle ponto cérébelleux gauche puis traversant la ligne médiane pour développer le deuxième arc dans l'angle ponto cérébelleux droit et revenir enfin vers la ligne médiane pour se bifurquer.

- Il peut revêtir une forme moins connue mais qui paraît aussi fréquente que la première. Il développe une boucle en général complète, à laquelle peut participer la vertébrale, dans un des angles ponto cérébelleux et rejoint la ligne médiane pour bifurquer sans la franchir.

- Son calibre :

Dilaté, il se caractérise aussi par son irrégularité ; le terme constant est en effet "dilatation fusiforme". Cette dilatation peut faire suite à la dilatation fusiforme d'une M.D.V. ou commence dès la jonction vertébro-basilaire dans le plus grand nombre de cas ; dans de rares cas, elle intéresse tout le tronc basilaire ou seulement la partie supérieure.

- Ainsi l'extrémité inférieure où se passent le maximum de déformations est en général déviée de la ligne médiane, alors que l'extrémité supérieure est très peu déviée, car les cérébrales

postérieures restent assez symétriques même lorsqu'elles ont le caractère méga-dolicho. Cette extrémité supérieure peut revêtir une forme rigide, en manche d'ombrelle tournée vers l'avant ou vers l'arrière.

b) Les anomalies des autres vaisseaux du système vertébro-basilaire.

Nous avons relevé 7 cas d'agénésie ou d'hypoplasie d'une vertébrale, et 3 cas où existaient une méga-dolicho-vertébrale au niveau du cou. Les auteurs signalent dans de nombreuses observations, la déformation du trajet des artères issues du tronc basilaire, mais aussi leur atteinte globale par le processus méga et dolicho, leur donnant un aspect très flexueux ; ils insistent plus volontiers sur les artères cérébrales postérieures. Elles sont décrites dans 20 observations et signalées comme étant dilatées dans 17 (dont nos observations n° 1 et n° 2). Elles peuvent être dilatées sur tout leur trajet, mais le plus souvent seulement à leur origine, et contrairement aux vertébrales restent symétriques. Augmentées de longueur, elles décrivent une boucle dans leur première portion qui se dirige soit en avant, en haut ou en bas.

c) Le temps de circulation cérébrale :

S'il est admis par beaucoup que le temps de circulation est augmenté, seuls SCHINDLER et Coll. (85) notent que l'artère basilaire est remplie seulement 5 secondes après l'injection du produit de contraste. HULTEN-GYLLENSTEN et Coll. (48) l'ont étudié au niveau des méga-dolicho-carotides et concluent que le temps de circulation cérébrale "est quasiment doublé : 5 à 5,5 secondes pour le temps artériel (normal 2 à 3) et 10 à 11 secondes pour le temps total (normal : 5 à 7) ".

d) Autres lésions révélées

Des plaques d'athérome ou des granulations athéromateuses, des irrégularités de contour peuvent se révéler à l'artériographie ; mais il faut bien admettre que les cas sont rares où existent des lésions artérioscléreuses importantes au niveau de la méga-dolicho-artère (19 : n° 9, 42 : n° 5, 68 : n° 7, 85, 98). Toutes les artères de la

circulation cervico-céphalique peuvent être touchées de façon segmentaire ou plus ou moins diffuse, mais rarement de façon intense, ce qui confirme les données des examens paracliniques évaluant l'artériosclérose.

Contrairement à ce qui semble généralement admis, il y a très peu de cas de thromboses des méga-dolicho-basilaires (64) ainsi que des artères à qui il donne naissance (95 : n° 1 : thrombose d'une cérébrale postérieure).

De même peu de malformations artérielles autres que des méga-dolicho artères leurs sont associées.

- Anévrisme sacculaire : gros anévrisme sacculaire de la portion terminale d'une M.D.V., associé à un petit anévrisme de la cérébrale antérieure (100), petit anévrisme sacculaire surmontant la bifurcation du tronc basilaire (10).
- Angiome artério veineux de la fosse cérébrale postérieure (47).

5) Artériographie carotidienne.

Elle peut révéler elle aussi des lésions athéromateuses, thromboses des artères issues de la carotide, anévrisme sacculaire, comme l'artériographie vertébrale au niveau du système basilaire mais aussi des méga-dolicho-artères associées.

Nous avons relevé 44 cas où avait été réalisée une artériographie du système carotidien et basilaire, les artériographies se répartissent ainsi : 13 bilatérales ;

15 unilatérales : 13 droites + 2 gauches ;

16 non précisées.

Sur 44 : 7 seulement ne présentent pas d'anomalies de type méga-dolicho-artères ; ce qui en pourcentage signifie que les méga-dolicho-artère vertébro-basilaires sont associées à une méga-dolicho-artère du système carotidien dans 85 % des cas.

Parmi les 13 cas où l'artériographie a été pratiquée bilatéralement, 2 ne présentent pas d'anomalies au niveau des carotides mais les

11 autres présentent des M.D.C. des deux côtés. Il est à remarquer que lorsque dilatation et allongement touchent les deux siphons ceux-ci réalisent une image symétrique dite en miroir.

L'anomalie peut exister à la fois au niveau du cou et/ou de la portion intracrânienne de la carotide interne (nous n'avons pas relevé de cas de M.D.C. externe), avec une prédominance pour la partie intracrânienne et plus spécialement le siphon carotidien ; elle peut être soit à la limite de la normale soit immense et se projetant jusque dans l'image du 3ème ventricule avec tous les intermédiaires possibles. Elle peut exister aussi au niveau des cérébrales antérieures, moyennes ou intéresser tout le polygone de Willis comme dans notre observation n° 3.

Du fait de l'association fréquente des M.D.B. et M.D.C., l'artériographie carotidienne si elle a été pratiquée avant l'artériographie vertébrale a donc une valeur diagnostique pour les M.D.B.

De même, les artériographies des autres régions du corps faisant découvrir une méga-dolicho-artère, doivent faire penser qu'il peut en exister d'autres associées. Il nous faut rappeler à ce sujet le travail de HULTEN-GYLLENSTEN et Coll. (48) qui, chez 10 sujets où a été réalisé une artériographie vertébrale, carotidienne et fémorale, découvrent une association de méga-dolicho-artères à ces trois niveaux.

D - EVOLUTION

Que la symptomatologie soit à prédominance d'insuffisance circulatoire vertébro-basilaire, de traduction pseudo-tumorale ou marquée par les troubles psychiatriques, l'évolutivité des M.D.B. comme l'a prouvé l'étude clinique est manifeste. GONSETTE et ANDRE-BALISAUX (41) ont pu pratiquer dans un de leurs cas, une artériographie de contrôle avec un recul de 2 ans. "Les mensurations comparatives ne montraient, après ce temps, aucun signe d'évolutivité dans le sens d'un allongement" ; mais ils ne précisent pas si la symptomatologie avait ou non évolué.

Nous n'avons pas trouvé de preuves radiologiques de cette évolutivité.

L'évolution des M.D.B. peut être compatible avec une vie normale, c'est-à-dire avec la poursuite d'une activité professionnelle (10, 90, Obs. n° 3) ou simplement subnormale, ponctuée par les troubles de l'insuffisance vertébro-basilaire (68 : n° 8, 90 : n° 1).

Mais elle peut être aussi entrecoupée d'accidents ischémiques, infarctus, artérite des membres inférieurs (68 : n° 7), entraînant parfois le décès par gangrène (30).

Les accidents vasculaires cérébraux sans relation avec les M.D.B. peuvent être aussi responsables du décès des patients (36, 47, 70, 83 et notre obs. n° 2).

Nous avons retrouvé 1 seul cas (6) faisant état de la rupture d'une telle anomalie et NIJENSOHN et Coll. (70) sur l'étude comparative de 50 cas d'anévrismes sacculaires et fusiformes du tronc basilaire confirment la rareté d'une telle évolution de ces derniers.

Les M.D.B. ne comportent donc pas en elles-mêmes un pronostic vital, mais c'est plus le terrain athéromateux qui les entourent qui peut porter la responsabilité des décès.

E - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les problèmes posés par les M.D.B., tant du point de vue clinique que paraclinique, sont multiples en raison du polymorphisme de la symptomatologie. L'insuffisance vertébro-basilaire domine certes la clinique mais la multiplicité et la plus grande fréquence des autres causes font que ce problème n'est pas évoqué devant un tel tableau clinique. Quant à l'atteinte isolée d'un nerf crânien, hémispasme facial, névralgie du trijumeaux, nous avons vu qu'elle peut se poser au début, mais le diagnostic se différencie peu de celui d'une tumeur de l'angle

ponto-cérébelleux. C'est donc essentiellement le diagnostic d'un syndrome tumoral que pose les M.D.B.

1) Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

La souffrance progressive et l'atteinte successive des nerfs craniens, associées à une hyperprotéinorachie, certes inconstante, ainsi que certaines images cisternographiques permettent d'affirmer l'existence d'un processus expansif de cette région.

- Le neurinome de l'acoustique est celui que l'on envisage le plus souvent en raison de son extrême fréquence, par rapport aux autres tumeurs de la région, cependant, il faut remarquer que l'atteinte du VIII est rarement inaugurale et de plus qu'elle reste souvent incomplète "alors qu'existe une symptomatologie très riche des autres nerfs" (1, 44, 4).
- Méningiomes et chordomes sont donc parfois évoqués (1).
- Ainsi que les anévrismes sacculaires (1, 100)
- Arachnoïdite associée (54).

2) Pseudo tumeurs du plancher du 3ème ventricule.

Ce sont les tumeurs de l'hypothalamus, de la partie haute du clivus, et du pont susceptibles de donner une déformation du plancher du 3ème ventricule qui sont alors considérées :

- Anévrisme sacculaire associé à la M.D.B. (10).
- Craniopharyngiome (91, 100).
- Adénome éosinophile (Obs. n° 1).

Il est à noter aussi que des tumeurs peuvent poser le problème de calcifications intra craniennes de la région hypophysaire et doivent être aussi différenciées de méga-dolicho-carotide calcifiée se projetant de profil dans le 3ème ventricule (100).

3) Hydrocéphalie

La dilatation symétrique parfois importante des ventricules latéraux, doit faire aussi discuter les causes de l'hydrocéphalie :

- Tumeurs du plancher du 3ème ventricule (3, 10, 11, 20, 28, 29, 42, 85, 87, 91, 98).
- Tumeurs de la région bulbo protubérantielle lorsqu'existe une déviation en haut et en arrière de l'aqueduc, et du 4ème ventricule (21, 28, 29, 39, 87, 96, 100).

Du point de vue clinique, il faut aussi considérer les troubles psychiatriques comme pouvant être en relation avec cette hydrocéphalie et savoir penser à cette éventualité à l'occasion d'une démence présénile.

Il faut aussi retenir les deux cas d'OHWADA et Coll. (72) d'hydrocéphalie congénitale dues à des M.D.B.. Dans tous les cas, même lorsque le diagnostic paraîtrait ne pas poser de problème, il est nécessaire de réaliser à la fois pneumoencéphalographie à la recherche d'une hydrocéphalie et artériographie à la recherche d'une autre malformation vasculaire ou d'une tumeur associée.

T R A I T E M E N T

La thérapeutique est souvent passée sous silence et peu d'auteurs se sont intéressés à ce problème ; ce sont MOUREN et Coll. 1973 (68) qui ont donné les premiers un schéma à propos des "problèmes diagnostiques et thérapeutiques posés par les méga-dolicho-artères à destinée cérébrale".

A - LES METHODES

1) Médicales :

a) traitement médical général : Il faut tenir compte du problème général que pose l'association très fréquente de méga-dolicho-artères du système carotidien et vertébro basilaire, et envisager le traitement médical essentiellement de ce point de vue.

- Les anticoagulants : héparine, calcipirine, ou anti vitamines K en traitement au long cours.
- L'aspirine et ses dérivés comme antiagrégents plaquettaires.
- Les vasodilatateurs, vasorégulateurs, vasculotropes.
- Traitement de l'HTA.

Il s'agit donc d'un traitement qui ne diffère pas de celui des troubles ischémiques cérébraux ou des autres territoires vasculaires.

b) Traitement symptomatique

- Les antimigraineux ;
- Dihidan, tégrétol dans les névralgies faciales.

2) Chirurgicales :

Tous les ouvrages jusqu'aux plus récents, s'accordent pour reconnaître avec ANDRE J.M; (3) que " les M.D.B. n'autorisent aucun geste local direct actuellement " ; aussi les traitements chirurgicaux proposés sont seulement symptomatiques :

- Alcoolisation et neurotomie gardent un intérêt dans les névralgies du V (22) ;
- Neurolyse dans les atteintes du VII (38, 69) ;
- Dérivation ventriculo-atriale en cas d'hydrocéphalie (13,73,95).

B - INDICATIONS ET RESULTATS

1) Le traitement médical, général et en particulier le traitement anticoagulant se discutent dans un contexte global en tenant compte des contrindications habituelles :

- Chez le sujet âgé, on se contentera d'un traitement vasculotrope et vasodilatateur classique ;
- On tiendra compte de l'association d'anévrisme sacculaire ou d'angiome associés susceptibles de saigner.
- Dans les accidents vasculaires répétitifs, "malgré les risques d'hématome intracérébral, MOUREN et Coll. (68) conseillent un traitement aux antivitamines K ou à l'aspirine mais toujours à distance de l'accident aigu".

2) Les algies vasculaires justifient d'un traitement de fond et des accès aigus par les dérivés de l'ergotamine et autres antimigraineux. Il faut considérer les deux cas de SMILEY et Coll. (90) ou après craniectomie suboccipitale pour éliminer une tumeur de la fosse cérébrale postérieure associée à la M.D.B., le résultat obtenu sur les céphalées occipitales qui étaient particulièrement violentes, est spectaculaire. Les auteurs pensent que le rôle décompressif de l'intervention a été bénéfique, permettant aux éléments sensibles de la fosse cérébrale postérieure de subir plus confortablement les à-coups de vaso-dilatation et pulsations de la M.D.B.

3) Les atteintes irritatives des nerfs craniens

Les quelques cas faisant état d'un traitement médical, par le tégrétol (3), le dihydant (33 : n° 2 et n° 3) pour hémispasme facial, révèlent que l'amélioration entrevue au début du traitement n'est que passagère.

Les alcoolisations du V se révèlent aussi inefficaces (87).

Les interventions sur l'angle ponto-cérébelleux ont été proposées pour réaliser une neurolyse et interposition d'une pièce de gélatine au lieu de compression. Il convient de distinguer :

- Le cas où est réalisée une exploration de la fosse cérébrale postérieure, le diagnostic de M.D.B. n'ayant pas été porté faute de l'insuffisance des techniques radiologiques dans les observations anciennes (15, 22, 44, 54, 103) ;
- Les cas où est entreprise une exploration chirurgicale avant que ne soit réalisée une artériographie vertébrale dans des observations plus récentes (69 : 10 cas, 91).
- Enfin, les cas où le diagnostic de M.D.B. ayant été fait par l'artériographie, une intervention sur l'angle ponto-cérébelleux est entreprise à titre thérapeutique d'un hémispasme facial (38 : 3 cas, 69 : 4 cas).

Les résultats de ces cas où a été pratiquée une intervention chirurgicale montrent que :

- L'intervention neurochirurgicale n'a pas été sans danger, même si des progrès importants ont été réalisés dans ce domaine, il semble qu'une artériographie vertébrale s'impose avant tout geste chirurgical sur la fosse cérébrale postérieure, afin d'éliminer le danger que peut représenter une erreur de diagnostic.
- Dans les cas où l'intervention chirurgicale a été réalisée pour hémispasme facial causée par une M.D.B. (ou autres anomalies vasculaires -38 : 19 cas), il apparaît que les résultats immédiats semblent excellents mais deviennent moins bons à court terme et avec des séquelles possibles. MOUREN et Coll. (68) confirment aussi "la déception du point de vue chirurgical de ceux qui se

sont penchés sur ce problème". Aussi, la plupart des auteurs, devant le peu de bienfaits et le risque opératoire, ne posent pas une telle indication.

4) L'hydrocéphalie.

Elle peut bénéficier d'une dérivation du L.C.R. par un shunt ventriculo atrial (13, 73, 95) avec un succès intéressant et même spectaculaire dans les cas n° 1 de BREIG (13) et n° 1 de TERRACCIANO (95) où les troubles mentaux et les déficits neurologiques d'installation ancienne régressent, permettant aux patients une vie normale.

. Donc, le traitement qu'il soit médical ou chirurgical reste limité et de toutes façons toujours symptomatique.

C O N C L U S I O N S

L'étude de 3 observations, la 1ère déjà publiée en 1965 (31), la 2ème recueillie dans le service du Professeur LECUIRE et la 3ème dans le service du Professeur Agrégé RIFFAT, ainsi que l'étude de la littérature nous permettent de formuler les conclusions suivantes.

On note tout d'abord la multiplicité des synonymes et l'élargissement de la définition aux anévrismes fusiformes du tronc basilaire ; sur ces données nous avons pu réunir 160 cas dans la littérature. Grâce à l'extension de la définition mais aussi à la plus grande pratique de l'artériographie vertébrale on remarque une augmentation relative des cas.

L'étude des facteurs étiologiques et l'étude anatomo-pathologique montrent essentiellement, l'importance du terrain athéroscléreux, son intervention précoce, ainsi que son intensité modérée. Mais, l'existence de cas chez l'enfant et le nouveau-né, de même que l'association à d'autres malformations sont plus en faveur d'une origine congénitale de l'affection. On constate aussi des lésions histologiques non spécifiques de l'artériosclérose : déficience du tissu élastique prédominant au niveau de la limitante élastique interne et de la média. L'artériosclérose se greffant sur une artère congénitalement défectueuse pourrait être considérée comme un facteur aggravant la dilatation et l'allongement.

La symptomatologie est dominée par l'insuffisance vertébro-basilaire ; mais le problème le plus important est celui de la compression des nerfs craniens, compression progressive et extensive réalisant un syndrome tumoral de l'angle ponto-cérébelleux.

Les examens complémentaires peuvent de plus orienter à tort vers le diagnostic de tumeur, de même que l'encéphalographie gazeuse fractionnée qui peut cependant dans certains cas, faire le diagnostic par l'empreinte qu'elle montre dans le plancher du 3ème ventricule. L'artériographie vertébrale garde bien sûr la première place en visualisant la malformation artérielle.

Le traitement, qu'il soit médical ou chirurgical est actuellement seulement symptomatique.

Le Président de la Thèse :
(nom et signature)

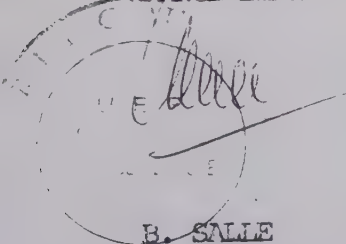
J. LECQIRE



LU ET VERBIS D'IMPRIMER

LYON, le 9 MAI 1976

Vu, le Directeur de l'U.E.C.
GRANGE BLANCHE



B. SALLE

Le Président de l'Université Claude Bernard
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales,



D. GERMAIN

B I B L I O G R A P H I E

- 1) - ALAJOUANINE (T.), LE BEAU (J.) & HOUDART (R.)
 - La symptomatologie tumorale des volumineux anévrismes des artères vertébrales et basilaires.
Rev. Neurol. Mai 1948, 80 n° 5, pp. 321 - 337.
- 2) - ANDRE (J. M.), PICARD (L.) & KISSEL (P.)
 - Méga-dolicho-artères cervico-céphaliques.
Maroc Med. Avril 1974, 54, pp. 216-24.
- 3) - ANDRE (J.M.)
 - Les dysplasies vasculaires systématisées.
1 vol. L'Expansion Scientifique Française, Paris, 1973, 566 p., 96 fig.
- 4) - ARBUS (L.)
 - Contribution à l'étude technique et à l'interprétation de l'artériographie vertébrale (à propos de 70 cas).
Toulouse Méd. 1963, 64, pp. 995-1021.
- 5) - BACH (T.B.)
 - Les dolicho-méga-artères.
Thèse Méd., Paris, 1961, dactyl., 61 p.
- 6) - BAILEY (O.T.)
 - The pathology of subarachnoid hemorrhage.
In : W.S. Fields : Pathogenesis and treatment of cerebrovascular diseases. Thomas, Springfield 1961.
- 7) - BARIETY (M.), POULET (J.) & TERRIS (G.)
 - Les dolicho-méga-artères.
Annales de Médecine Interne
Bull. et mémoires Soc. Méd. Hôp., Paris 1961, 12-13, 394-412.
- 8) - BERGER (H.)
 - Über aneurysmen der hirngefässe unter besonderer berücksichtigung der Ätiologie.
Virchows Arch. Path. anat. 1923, pp. 245, 138.
- 9) - BERNINI (F.P.) & Coll.
 - Le anomalie di calibro e terminazione dell'arteria vertebrale nelle malformazioni della cerniera occipito-atlantoidea.
Quad. Osp. psichtr. Salent, 1967, 2, P 360.

- 10) - BLADIN (P.F.), DONNAN (M.G.F.)
 - Cerebral artery ectasia.
Clin. Radiol. 1963, 14, pp. 349-352.
- 11) - BOERI (R.) & PASSERINI (A.)
 - The megadolicho basilar anomaly.
J. of the Neurological Sciences 1964, 1, 5, pp. 475-484.
- 12) - BONNET (P.)
 - Les anévrismes artériels intra-crâniens.
MASSON - Paris 1955.
- 13) - BREIG (A.) & Coll.
 - Hydrocephalus due to elongated basilar artery : a new clinico-radiological syndrome.
Lancet, 1967, 1, pp. 874-875.
- 14) - BRIHAYE (J.) & Coll.
 - Glossopharyngeal neuralgia caused by compression of the nerve by an atheromatous vertebral artery.
J. Neurosurg. 1956, 13, pp. 294-302.
- 15) - CAMPBELL (E.) and KEEDY (C.)
 - Hemifacial spasm : a note on the etiology in two cases.
Journal of Neurosurgery 1947, 4, pp. 342-347.
- 16) - CARELLA (A.), CARUSO (G.) and LAMBERTI (P.)
 - Hemifacial spasm due to elongation and ectasia of the distal segment of the vertebral artery. Report of two cases.
Neuroradiology (Berl.) 1973, 6-4, pp. 233-236.
Exc. Medica. Section 8. 31, 4, 1430.
- 17) - CARELLA (A.), LAMBERTI (P.), CAVONE (L.)
 - Utilita dello studio del circolo vertebro-basilare nei portatori di malformazioni cranio cervicali.
Acta NeuroL. (Napoli) 1969, 24-1.
- 18) - CARELLA (A.), CAVONE (L.), LAMBERTI (P.)
 - Craniocervical malformation associated with anomalies of the cephalic vessels.
Acta NeuroL. Napoli, 1969, 24, pp. 680-686.
- 19) - CARELLA (A.), LAMBERTI (P.)
 - La dolicho-méga-basilare. Considerazioni patogenetiche.
Acta Neurologica, Napoli, 1969, 24, pp. 701-711.
- 20) - COLUMELLA (F.), BEDUSCHI (A.), PAPO (I.)
 - Un interessante caso di arteriosclerosi cerebrale.
Chirurgia, 1955, 10, p. 302.

- 21) - CRISTI (G.), DALBUONO (S.)
- Su di un caso di emispasmo facciale associato a megadolicho-vertebro basilare.
Nunt. Radiol. Rome, 1965, 31, pp. 1523-1529.
- 22) - DANDY (W.E.)
- Intra cranial arterial aneurysms.
Ithaca, New-York, Comstok publishing C° Inc 1944, 147.
- 23) - DECKER (K.)
- Klinische neuroradiologie.
Stuttgart : thieme 1960.
- 24) - DELLA VEDOVA (A.), MORELLO (G.)
- Un caso di aneurisma arterioso della fossa posteriore con sindrome dell'angolo ponto-cerebellare sinistro.
Chirurgia, 1950, 5, p. 139.
- 25) - DE MICHELI (G.), PALAZZOLI (A.) and TESTA (G.).
- Arteria mega dolicho basilare calcificata determinante la sindrome dell'angolo ponto-cerebellare.
The Am. J. of Roentgen. Rad. th. and Nu. Med. 1972, 115, 2, p. 447.
- 26) - DEROUESNE (C.)
- Anatomie et physiologie de la circulation vertébro-basilaire.
Rev. Prat. 1967, 17, n° 19, PP. 2689-2706.
- 27) - DESCOTES (J.), CHIGNIER Elza & SERUSCLAT (R.)
- Les dolicho-méga-artères. Evidence radiologique double incertitude nosologique et thérapeutique.
Cahiers médicaux Lyonnais. Février 1974, 50-8, pp. 675-679.
- 28) - DETTORI (P.) & Coll.
- Quadro pneumoencefalografico nella megadolicobasilare.
Clin. Neuropsychiatr. 1968, 4 - 1.
- 29) - DETTORI (P.), CRISTI (G.), DALBUONO (S.)
- Anomalia megadolicobasilare. Studio Clinicoradiologico di 8 casi.
Radiol. Medica 1966, 52, pp. 1259 - 1273.
- 30) - DJINDJIAN (R.), CLAY (R.), HURTH (M.) & VEDRENNE (Cl.)
- Etude clinique artériographique et anatomique d'un cas de malformation de la charnière cervico occipitale.
La Presse Médicale 1964, 72, 50, pp. 3013 - 3016.

- 31) - DUQUESNEL (J.), LAPRAS (C.), THIERRY (A.), DECHAUME (J.P.)
- A propos d'une observation de méga-dolicho-vertébrale.
Confin. Neurol. Basel, 1956, 25, pp. 255 - 261.
- 32) - DUQUESNEL (J.), MONNET (P.), SALLES (B.), DAVID (M.) & CROISILLE (M.)
- Les dolicho-artères congénitales à propos de 5 observations.
Annales de Radiologie 1970, XIII, 5-6, pp. 343-352.
- 33) - ECKMAN (P.B.), KRAMER (R.A.) and ALTROCCHI (P.H.)
- Hemifacial spasm.
Arch. Neurol. 1971, 25, pp. 81 - 87.
- 34) - ERTRUGUL (A.)
- Diffuse tortuosity and lengthening of the arteries.
Circulation, 1967, 36, pp. 400 - 407.
- 35) - FOIX (Ch.) & HILLEMAND (P.)
- Les artères de l'axe encéphalique jusqu'au diencéphale inclusivement.
Rev. Neurol. 1925 T. 2, n° 6, pp. 705 - 739.
- 36) - FRANCK (G.), REZNIK (M.) & THIBAUT (A.)
- Etude clinique et anatomique d'un cas de clones vélo-pharyngo-laryngées secondaires à un anévrisme fusiforme athéroscléreux du tronc basilaire.
Revue Neur. 1965, 113, 1, pp. 56 - 67.
- 37) - FRESHWATER (D.B.)
- Technic and value of percutaneous vertebral angiography.
Surg. Clin. North. America. 1952, 32 p. 801.
- 38) - GARDNER (W.J.), SAVA (G.A.)
- Hemisfacial spasm. A reversible pathophysiologic state.
J. Neurosurg. 1962, 19, 240 - 247.
- 39) - GERAUD (J.), RASCOL (A.), BES (A.), ARBUS (L.), BENAZET (A.M.)
- Anévrisme fusiforme vertébrobasilaire à symptomatologie pseudotumorale.
Revue Neurologique, 1964, 110, 1, pp. 64 - 72.
- 39 bis) - GIBSON (W.P.A.), WALLACE (D.),
- Basilar Artery ectasia.
J. Laryngol Otol 1975, 89, 7, pp. 721 - 723.
- 40) - GIRARD (P.F.), GUINET (P.), DEVIC (M.) & MURNEX
- Anévrisme de la carotide interne syndrome acromégaloïde.
Revue Neurol. 1953, 89 n° 4, pp. 279 - 280.
- 41) - GONSETTE (R.) & ANDRE-BALISEAUX (G.A.)
- Incidences cliniques et radiologiques des méga-artères basilaires.
J. Radiol. Electrol. Méd. nucléaire. 45, p. 248, 1964.

- 42) - GREITZ (T.), LOFSTEDT (S.)
- The relation ship between the third ventricule and the basilar artery.
Acta Radiol., Stock, 1954, 42, pp. 85 - 100.
- 43) - GROS (C.) & BILLET (M.)
- Méga-artère basilaire chez un enfant de 6 ans.
Communication personnelle 1963 - citée par GORSETTE.
- 44) - GUILLAIN (G.), SCHMITE (P.) & BERTRAND (I.)
- Anévrysme du tronc basilaire ayant déterminé la symptomatologie d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.
Revue Neurol. 1930, 1, 5, pp. 895 - 802.
- 45) - GURDJIAN (E.S.) & Coll.
- Evaluation of tortuosity extracranial vessels.
Angiology, 1964, 15, pp. 261 - 271.
- 46) - HAVERLING (M.)
- The tortuous basilar artery
Acta Radiol. Ser. Diagn. 1974, 15-3, pp. 241 - 249.
- 47) - HEIDRICH (R.) & Coll.
- Arteriovenous angioma, megadolicho basilaris and malformations of the circle of willis.
Pshiatric. Neurol. Psochologie (Leipz) May, 1970, 22 pp. 177 - 182.
- 48) - HULTEN-GYLLENSTEN (J.L.), LOFSTEDT (S.), Von REIS (G.)
- Observation of generalized arteriectasis.
Acta Med. Scand. 1959, 163, pp. 125 - 130.
- 49) - JAMIESON (K.G.)
- Aneurysms of vertebrobasilar system.
J. Neurosurgery 1964, 21, 9, pp. 781 - 797.
- 50) - KATF (N.Y.) and TISSINGTON TATLOW (W.F.)
- Two Cases of Vertebral basilar aneurysm.
Canad. M.A.J. 1965, 92, pp. 471 - 474.
- 51) - KERBER (C.W.), MARGOLIS (M.T.) and NEWTON (T.H.)
- Tortuous vertebrobasilar system : a cause of cranial nerve signe.
Neuroradiology (Berl.) 1972, 4-2, pp. 74 - 77.
- 52) - KRAMER (R.A.) and ECKMAN (P.B.)
- Hemifacial spasm associated with redundancy of the vertebral artery.
Am. J. Roentgen 1972, 115, 1, pp. 133 - 136.

- 53) - KRAYENGUHL (H.) and YASARGIL (M.G.)
- Die vascularen erkrankungen in gebist der A. vertebralis und basilaris.
Thienne Verlag, Stuttgart 1957.
- 54) - LAINE (E.) & NAYRAC
- Hémispasme facial guéri par intervention sur la fosse postérieure.
Rev. Neurol. 1948, 80 pp. 38 - 40.
- 55) - LAZORTHES (G.)
- Vascularisation et circulation cérébrales.
Un Vol., MASSON 1961.
- 56) - LE BEAU (G.), DAUM (S.)
- Pseudo-tumeurs vasculaires de l'angle ponto-cérébelleux.
Sem. Hôp. de Paris, 36, pp. 1839 - 1860.
- 57) - LEGER (L.), CERBONNET (G.)
- Dolichoméga-artères
Presse Méd., 1950, 58, p. 951.
- 58) - LEGRE (J.), ATLAN (D.), DUFOUR (M.), GUIDICELLI (G.)
- Malformations associées de l'artère vertébrale et de la charnière occipito-cervicale.
J. Radiol. Electrol. 1967, 48 p. 263
- 59) - LEGRE (J.), ATLAN (D.), GUIDICELLI (G.), LAVIEILLE (J.), DUFOUR (M.)
- Aspects radiologiques de l'athérosclérose du tronc vertébro-basilaire.
Ann. Radiol. 1967, 10, (11-12), pp. 837-849
- 60) - LERICHE (R.)
- Dolicho et méga-artères et dolicho-méga-veines.
Presse Méd. 1943, 38, 534 - 555.
- 61) - LERICHE (R.)
- Dilatation pathologique des artères en dehors des anévrysmes.
Vie tissulaire des artères.
Presse Méd. 1942, 50, pp. 641 - 642.
- 62) - LERICHE (R.)
- Les syndromes douloureux des dolicho-artères.
Presse Méd. 1947, 5, p. 641.
- 63) - LINDGREN (E.)
- Percutaneous angiography of the vertebral artery.
Acta Radiologica 1950, 33, pp. 389 - 404.
- 64) - MASSON (M.), CAMBIER (J.)
- Les anévrysmes vertébro basilaires. La dolicho méga basilaire.
Rev. Prat. 1967, 17 n° 19, pp. 2759 - 2776.

- 65) - MONIN (P.), GERBAUX, VERT (P.)
- Dysplasie artérielle et hypertension néo-natale.
Arch. Franç. Péd. 1974, 31, pp. 517-525.
- 66) - MONNET (P.), DUQUESNEL (J.), SCHERRER (M.), SALLES (B.),
ROSENBERG (D.), DAVID (D.).
- Encéphalopathie familiale avec malformations vasculaires
généralisées à type de dolicho artères.
Pédiatrie 1966, 21, pp. 763 - 767.
- 67) - MOSER (M.)
- Beitrag zur diagnostik der lage und bescheffenheit von
kranheitslarden der medulla oblongata.
Deutsch, Arc. Klin Méd., 35, 418, p. 1884.
- 68) - MOUREN (P.), SOUBEYRAND (J.), GOMEZ (A.).
- Problèmes diagnostiques et thérapeutiques posés par les
méga-dolicho-artères à destinée cérébrale.
Marseille Méd., 1973, 110ème Année, n° 9, pp. 659 - 669.
- 69 - NEAGOY (D.R.) and DOHN (D.F.)
- Hemifacial spasm secondary to vascular compression of the
facial nerve.
Cleveland clin. quart. 1974, 41/4, pp. 205 - 214.
- 70) - NIJENSOHN (D.C.), SAEZ (R.J.) and REAGAN (T.J.).
- Clinical signifiance of basilar artery aneurysms.
Neurology (Minneap) 1974 24/4, pp. 301 - 305.
Exc. Med. Section 8, Vol. 33-8, p. 3041).
- 71) - NIZZOLI (V.), NICOLA (G.C.)
- Pressentazione di tre casi di mega-dolicho-basilare.
Minerva Neurochir., 1967, 11, 3-4, pp. 330-333.
- 72) - OHWADA (K.) & Al.
- Megadolichobasilar anomaly.
Neurol. Surg. Tokyo 1974, 2, (10), pp. 699 - 704.
- 73) - ONO (K.) et Al.
- Therapeutic experience in a case of hydrocephalus with
basilar artery elongation and dementia in an aged patient.
Clin. Neurol. Tokyo 14/8, Aug. 1974 pp. 666 - 671.
In index medicus, Vol. 16, n° 3, March 1975.
- 74) - PADGET (D.H.)
- The circle of willis. Its embryology and anatomy.
In DANDY, pp. 67 - 90.
- 75) - PAILLAS (J.E.), BONNAL (J.), SEDAN (R.), LAVIEILLE (J.)
- Du rôle de l'athérome dans la pathologie des gros vaisseaux
du cou et de la base du crâne.
Revue d'oto-neuro-ophtalmologie 1963, 35, 7, pp. 323 - 337.

- 76) - PERRIN (A.) & LOIRE (R.)
- Athérosclérose humaine.
Printal Editeur, Paris 1974.
- 77) - PINELLI (P.), ZEBRI (F.)
- Spasmo del facciale e disturbi psichici in una particolare
sindrome de aneurisma dell'arteria vertebrale destra.
Sell. Soc. Med. Chir. Pavia Fasc. 3-4, p. 425, 1962.
- 78) - POURSINES (Y.) et Coll.
- Le syndrome d'oblitération du tronc basilaire. Etude anatomo-
clinique à propos de 3 cas personnels et de 73 autres retrou-
vés dans la littérature.
Sem. Hop. Paris, 1957, 33, n° 65, pp. 3815 - 3828.
- 79) - RADNER (S.)
- Vertebral angiography by catheterization. A new method employed
in 321 cases.
Acta Radiol. 1951, Stockh, supp. 87.
- 80) - ROBERSTON (E.G.)
- Pneumo-encephalography
Thomas Publ., Springfield, III, 1957.
- 81) - RUGGIERO (G.) & CONSTANS (J.P.)
- L'artériographie vertébrale.
Revue Neurologique 1954, 90, 5, pp. 467 - 502.
- 82) - RUSTON (W.B.) and SOUTHARD (E.E.)
- Cerebral seizures with suboccipital pain : miliary cerebral
and gross vertebral aneurysms.
Boston Med., and surg. Jour. 154, 312, 1906.
- 83) - SACKS (J.G.), LINDENBURG (R.)
- Dolicho-ectatic intracranial arteries. Symptomatology and
pathogenesis of arterial elongation and distension.
Johns Hopk Med. J. 1969, 125, pp. 194 - 200.
- 84) - SCATLIFF (J.H.), KIER (L.)
- Terminal basilar artery secondary to soprasellar masses
and third ventricular dilatation.
Am. J. Roentgen 101 - 61, 1967.
- 85) - SCHINDLER (E.), HASE (U.)
- Die megadolichobasilaris als ursache eines hirnstamm -
Syndromms.
Zeitschrift für Neurologie, 5 Nov. 1973, 205, pp. 221 - 228.
- 86) - SCHOTT (B.), BOURRAT (Ch.), TRILLET (M.) & GOUTELLE (A.)
- Pathologie artérielle du système vertébro-basilaire.
Un volume, MASSON Editeur, 1965.

- 87) - SCOTT (M.) STAUFFER (H.M.)
- A case of aneurysmal malformation of the vertebral and basilar arteries causing cranial nerve involvement.
Amer. J. Roentgenol 1964, 52, pp. 836 - 837.
- 88) - SHORE (B.R.)
- Intracranial aneurysms.
Arch. Neurol. and psychiat. 21, p. 607, 1929.
- 89) - SJOGREN (S.E.)
- Percutaneous vertebral angiography. A review of 250 cases.
Acta Radiol. 1953, 40, 2-3, pp. 113 - 127.
- 90) - SMILEY (G.L.)
- Pain in the head due to tortuous basilar artery.
J. Int. Coll. Surg. 1957, 18, pp. 413 - 423.
- 91) - SVIEN (H.J.) and PESERICO (L.)
- Occlusion of the third ventricle by tortuous bulbous calcified basilar artery.
Neurology, Minneap, 9 : 1959 pp. 836 - 838.
- 92) - TAPTAS (Y.N.)
- Dilatations et allongements de l'artère carotide interne.
Etats fonctionnels et organiques.
Rev. Neurol. 1948, 80, 338 - 354.
- 93) - TATELMAN (H.)
- The angiographic evaluation of cerebral arterioclerosis.
Radiology 1958, 70, 6, pp. 801 - 810.
- 94) - TAVERAS (J.M.)
- Roentgendiagnosis of intra cranial incisural space occupying lesions.
Am. J. Roentgenol, Rad. T. and N.M. 1960, 84, pp. 52 - 69.
- 95) - TERRACCIANO (S.) & Coll.
- Considerazioni anatomo-cliniche su due casi di megadolico-basilare.
Osped, Psichiat. 1968, 36, pp. 353 - 367.
- 96) - THIEBAUT (F.), WACKENHEIM (A.), VROUSOS (C.)
- Le syndrome pneumographique de l'anévrysme basilaire.
Rev. Oto Neuro. Opht. 1962, 34, 1, pp. 42 - 45.
- 97) - THOMAS (M.L.)
- Arteriomegaly.
Brit. J. Surg. 1971, 58, pp. 690 - 694.

- 98) - TRIDON (P.), MASINGUE (M.), PICARD (L.), BRIDUEL (F.), ROLAND (J.)
- Hémispasme facial et méga-dolicho-basilaire à symptomatologie pseudo-tumorale.
Rev. Oto-Neuro.-Ophtalmol. 43, Spt.-Oct. 1971, pp. 279 - 286.
- 99) - VOIGT (K.), BRANDT (T.) and SAUER (M.)
- Roentgentopographie statistics of the correlations between A. basilaris and skull base : Neurological examinations of vertebral and brachial angiographies.
Exc. Medica Section 8, Vol. 27.2 p. 609.
- 100) - WALLACE (S.), JAFFE (M.E.)
- Cerebral artery actasis with saccular aneurysms.
Radiology, 1957, 88, 90 - 93 pp.
- 101) - WABERZINEK (G.), URBANEK (K.), KLAUS (E.)
- Beitrag zum klinischen bild sogenannten megalodolichobasilaris.
Nervenarzt, 1971, 42, pp. 208-210.
- 102) - WAREMBOURG (H.), NIQUET (G.), MERLEN (J.F.), DUCLOUX (G.),
DUBEAUX (P.A.)
- Les dolichoméga-artères.
Lille Méd. 1963, 8, pp. 661 - 668.
- 103) - WELLS (H.G.)
- Intracranial aneurysm of the vertebral artery.
Arch. Neurol. Psychiat. 1, p. 311, 1922.

T A B L E D E S M A T I È R E S

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	4
NOS TROIS OBSERVATIONS	9
RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMO-RADIOLOGIQUES	15
A - Embryologie	15
B - Anatomo - Radiologie	16
1) Les artères vertébrales intracra- niennes	16
2) Le tronc basilaire	17
ETIO - PATHOLOGIE	19
A - Données étiologiques	19
1) Fréquence	19
2) Répartition selon l'âge et le sexe	20
3) Terrain artérioscléreux	21
4) Autres états pathologiques rencontrés	22
B - Facteurs Anatomo - pathologiques	25
1) Aspect macroscopique	25
a) Taille	25
b) La forme	26
c) Rapport des M.D.B. avec les structures nerveuses	26
d) L'aspect des parois artérielles	27
e) Autres anomalies vasculaires révélées par l'autopsie	27
2) Aspect, microscopique	28
C - Hypothèses Etio-Pathogéniques	29
1) L'hypothèse athéroscléreuse	29
2) L'hypothèse congénitale	30
3) Synthèse	30
ETUDE CLINIQUE - DIAGNOSTIC	32
A - Modes de Début	32
1) Débuts progressifs	32

a)	Les céphalées	32
b)	Les troubles de l'équilibre	33
c)	Les troubles de l'audition	33
d)	Les troubles visuels et oculo-moteurs	34
e)	Les troubles paresthésiques	34
f)	Les troubles parétiques	35
g)	Les troubles cérébelleux	35
h)	Les troubles du sommeil	36
i)	Les troubles psychiatriques	36
j)	L'atteinte des nerfs crâniens	36
2)	Début rapide	38
a)	Les hémorragies cérébro-méningées	38
b)	Autres tableaux constitués	
B -	Les Syndromes Cliniques Constitués	39
1)	L'insuffisance vertébro-basilaire	39
2)	Les tableaux d'allure tumorale	40
3)	Tableau Psychiatrique	42
C -	Examens Paracliniques	43
1)	Etude du liquide céphalo-rachidien	43
2)	Les radiographies du crâne	44
3)	Les radiographies des cavités extra et intracérébrales	45
a)	Les images ventriculaires	46
b)	Les images cisternales	48
4)	L'Artériographie vertébrale	49
a)	Description	
b)	Les anomalies des autres vais- seaux du système vertébro-basi- laire	51
c)	Le temps de la circulation cérébrale	51
d)	Autres lésions révélées	51

D - Evolution	53
E - Diagnostic Différentiel	54
1) Tumeurs de l'Angle ponto-cérébelleux	55
2) Pseudo tumeurs du troisième ventricule	55
3) Hydrocéphalie	56
TRAITEMENT	57
A - Les Méthodes	57
1) Médicales	57
a) Traitement médical général	57
b) Traitement symptomatique	57
2) Chirurgicales	58
B - Indications et Résultats	58
1) Traitement médical	58
2) Les Algies vasculaires	58
3) Les Atteintes irritatives des nerfs crâniens	59
4) L'Hydrocéphalie	60
CONCLUSIONS	61

